UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE

ANNÉE 1970 N° 159

CONTRIBUTIONS A L'ÉTUDE DES DYSTONIES TRACHEO-BRONCHIQUES HYPOTONIQUES

(à propos de deux observations)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juin 1970

Par

Antoine TIROUVANZIAM

Membres du Jury...

MM. DELAUDE — *Président*

BOLLINELLI, ESCHAPASSE — *Assesseurs*

LE TALLEC

ALBARÈDE — *Suppléant*

TOULOUSE

IMPRIMERIE DE VIRGINIE

127, ROUTE DE SEYSSES

1970

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546526_0084

UNIVERSITÉ DE TOULOUSE

FACULTÉ MIXTE de MÉDECINE et de PHARMACIE

ANNÉE 1970 N° 159

CONTRIBUTIONS A L'ÉTUDE DES DYSTONIES TRACHEO-BRONCHIQUES HYPOTONIQUES

(à propos de deux observations)

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement en Juin 1970

Par

Antoine TIROUVANZIAM

Membres du Jury . . .

MM. DELAUDE	*Président*
BOLLINELLI	*Assesseurs*
ESCHAPASSE	*Assesseurs*
LE TALLEC	
ALBARÈDE	*Suppléant*

TOULOUSE

IMPRIMERIE DE VIRGINIE

127, ROUTE DE SEYSSES

1970

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITE DE TOULOUSE

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

TABLEAU DU PERSONNEL

DOYEN.. .. .. MM. LAZORTHES.
1er Assesseur.. .. .. BREUILLAUD.
2e Assesseur.. .. .. MONNIER.
Doyens honoraires.. .. .. GORCE.
CALVET.
BRUSTIER.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. VALLOIS. VINCENT.
TAPIE. MOREL.
DELAS. BOUISSET.
RISER. CALMETTES.
BUGNARD. THOMAS

SECTION MEDECINE

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique.. .. .. MM. MERIEL
Clinique Médicale Sud.. .. .. GADRAT.
Clinique Chirurgicale.. .. .. .. N...
Clinique Chirurgicale et Gynécologique. .. .. FABRE, Pierre.
Clinique Chirurgicale et du Cancer.. .. .. GRIMOUD.
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédique. .. .. PASQUIE.
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique.. RIEUNAU.
Clinique de Chirurgie Cardio-Vasculaire.. .. .. ENJALBERT.
Clinique des Maladies cutanées et syphilitiques.. .. .. BAZEX
Clinique des Maladies des Voies urinaires.. .. .. LHEZ.
Clinique des Maladies infectieuses.. .. .. ANDRIEU.
Clinique des Maladies Infantiles et Puériculture.. .. SOREL.
Clinique Médicale de la Première Enfance.. .. .. BARDIER.
Clinique de Neuro-chirurgie.. LAZORTHES.
Clinique Neurologique et Psychiatrique.. .. .. GERAUD.
Clinique Obstétricale.. .. .. PONTONNIER.
Clinique Odonto-Stomatologique.. .. .. CADENAT.
Clinique Ophtalmologique. .. N.....
Clinique O. R. L. et Chirurgie Maxillo-Faciale.. .. .. .. CALVET.
Clinique de Pneumo-Phtisiologie.. .. .. DELAUDE.
Clinique Rhumatologique.. .. RUFFIE, René.
Accouchement et Obstétricie sociale.. .. .. JAHIER.
Anatomie.. .. .. BASTIDE
Anatomie Appliquée.. .. .. .. POULHES.
Anatomie Pathologique.. .. FABRE, Jacques.
Anesthésie et réanimation .. LARENG.
Bactériologie et Virologie. .. ENJALBERT, Mme
Biophysique Médicale A.. .. AUVERGNAT.
Biophysique Médicale B.. .. BRU.
Chimie Biologique.. .. .. .. VALDIGUIE, Paul.
Electro-Radiologique.. .. .. MARQUES.
Embryologie Générale. .. .. BROUSSY, Jean.
Hématologie.. .. .. RUFFIE, Jacques.
Histologie.. .. .. BIMES.
Hydrologique Thérapeutique et Climatologie. .. .. DARNAUD.
Hygiène et Médecine Sociale. MONNIER.
Médecine Légale et Médecine du Travail.. .. .. PLANQUES.
Immunologie .. .. DUCOS.
Pathologie Chirurgicale.. .. DAMBRIN.
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale. .. .. .. SENDRAIL.
Pathologie Médicale.. .. .. RIBAUT.
Physiologie. .. .. LAPORTE, Yves
Physiologie Appliquée et Pharmacologie.. .. .. BAISSET.
Sémiologie et Clinique Médicale.. .. .. LAPORTE, Jacques
Thérapeutique. .. .. DARDENNE.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique.. .. MM. BOUISSOU.
Biochimie Médicale.. .. .. DOUSTE-BLAZY.
Histologie et Embryologie. .. PLANEL.
Maladies Infectieuses. .. .. ARMENGAUD.
Oto-Rhino-Laryngologie. .. .. CLAUX.
Pathologie Médicale.. .. .. BOULARD.
Physiologie. .. .. MONTASTRUC.
Physiologie. .. .. BESSOU
Physique Médicale. .. .. .. COMMANAY

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique.. .. MM. FABRE, Jean
Bactériologie, Parasitologie, Virologie.. .. .. LARENG, Mme
Biochimie Médicale.. .. .. VALDIGUIE, Pierre.
Chirurgie Générale.. .. .. GEDEON.
SARRAZIN.
Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire.. .. .. .. ESCHAPASSE.
Electro-Radiologique.. .. .. PONS.
Electro-radiologique.. .. .. ROULLEAU.
Histologie et Embryologie. .. GUILHEM.
Médecine générale et thérapeutique .. .. BOLLINELLI
Ophtalmologie.. .. .. DEODATI.
Pédiatrie.. .. .. DALOUS.
Pneumo-Phtisiologie.. .. .. MIGUERES.
Neuro-Chirurgie.. .. .. ESPAGNO, Jacques.
Médecine Générale et Thérapeutique.. .. .. SUC.
Pédiatrie .. .. REGNIER.
Chirurgie Générale.. .. .. RIBET.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Carcinologie.. .. .. ESTRADE.
Médecine générale et thérapeutique .. .. BES.
Pathologie Expérimentale.. .. GLEIZES.
Médecine Générale.. .. .. ARLET, Jacques.

AGREGES

Médecine Générale.. .. .. MM. CALAZEL.
RASCOL.
LE TALLEC.
Chirurgie Générale.. .. .. FICAT.
GAUBERT.
Dermatologie et Syphiligraphie. DUPRE.
Hydrologie.. .. .. DENARD.
Médecine Légale.. .. .. GREZES-RUEFF.
Neurologie et Psychiatrie. .. GAYRAL.
Obstétrique. .. .. ESPAGNO, Guy.
Ophtalmologie.. .. .. BEC.

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale. .. .. .. MM. SOUQUET.
Pathologie Chirurgicale.. .. DIEULAFE.

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE

Psychiatrie .. .. M. LABOUCARIE.

SECTION PHARMACIE

Botanique et Cryptogamie. .. N.....
Chimie Analytique. .. .. .. MM. PITET.
Chimie Analytique, Toxicologie et Hygiène Industrielle. BOURBON.
Chimie Pharmaceutique.. .. BLANC.
Microbiologie.. .. .. BREUILLAUD.
Pharmacie Chimique et Pharmacodynamie.. .. .. .. CAUJOLLE.
Pharmacie Galénique et Matière Médicale.. .. .. .. STANISLAS.
Physiologie, Zoologie et Parasitologie Pharmaceutique.. ROUX.

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Pharmacie.. .. .. M. COUTURIER.
Sciences Naturelles.. .. .. Mme CAUJOLLE.

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Chimie Organique.. .. .. .. MM. BERTRAND.
Toxicologie.. .. .. M. BROUSSY, Georges.
Zoologie.. .. .. GAYREL.

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Botanique.. .. .. Mme LASCOMBES.
Microbiologie .. .. MICHEL Georges.
Pharmacodynamie .. .. CROS Jean.
Physiologie .. .. DUMAS Jean-Claude.
Pharmacie galénique .. .. .. ROUFFIAC Robert.
Chimie biologique .. .. SOULA Georges.
Toxicologie .. .. MALBOSC Robert

PERSONNEL ADMINISTRATIF

Secrétaire Principal.. .. .. M. ROCHE.

La Faculté déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats
(Délibération en date du 12 mai 1891)

CONTRIBUTIONS A L'ÉTUDE DES DYSTONIES TRACHEO-BRONCHIQUES HYPOTONIQUES

(à propos de deux observations)

A MON PERE, A MA MERE,

En témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon affection filiale.

A MA FEMME ET A MA FILLE DEVI,

Avec mon amour et ma tendresse.

A MES FRERES ET MES SOEURS,

A MES BEAUX-FRERES ET MES BELLES-SOEURS,

A MES NEUVEUX ET MES NIECES,

Affectueusement.

A MES BEAUX-PARENTS,

A MES AMIS.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE.

MONSIEUR LE PROFESSEUR DELAUDE.

Professeur de Clinique de Pneumo-Phtisiologie.
Médecin des Hôpitaux.

Vous nous avez fait le grand honneur
d'accepter la Présidence de notre Thèse.

Veuillez trouver ici le témoignage de notre
reconnaissance et de notre profond respect.

A NOS JUGES.

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOLLINELLI.

Maître de Conférences agrégé de Médecine Générale et de Thérapeutique.

Vous avez bien voulu faire partie de notre Jury de Thèse. Nous vous en remercions très respectueusement et nous vous exprimons notre profonde gratitude.

MONSIEUR LE PROFESSEUR ESCHAPASSE.

Maître de Conférences agrégé de Chirurgie Thoracique et Cardio-Vasculaire.

Nous vous remercions vivement de l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger notre Thèse.

MONSIEUR LE PROFESSEUR LE TALLEC.

Professeur agrégé de Médecine Générale.

Nous vous prions de trouver ici toute notre gratitude pour l'honneur que vous nous faites en jugeant ce travail.

MONSIEUR LE PROFESSEUR ALBAREDE.

Maître de Conférences agrégé de Pneumo-Phtisiologie.

Nous sommes heureux et honoré de vous compter parmi nos juges. Vous nous avez inspiré ce travail et vous nous avez aidé dans sa réalisation. Nous vous exprimons nos plus chaleureux remerciements.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.P. BESOMBES.
Assistant des Hôpitaux.

Vos précieux conseils nous ont permis de mener à bien ce travail. Veuillez trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

A TOUS NOS MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX
DE TOULOUSE.

A MESSIEURS LES MEDECINS ET CHIRURGIENS DES HOPITAUX
DE BAGNERES DE BIGORRE (65)
ET DE RODEZ (12).

INTRODUCTION

D'abord curiosité d'endoscopie, puis maladie du tissu de soutien de la paroi trachéo-bronchique la dystonie trachéo-bronchique hypotonique apparaît maintenant comme une maladie plus complexe liée essentiellement à un déséquilibre des pressions endo et exotrachéo-bronchiques.

Dans le cadre des bronchopneumopathies chroniques, nous voudrions, à partir de deux observations caractéristiques, essayer de démontrer qu'elle se comporte dans ce cadre, plus comme une conséquence de la bronchopathie chronique que comme une maladie autonome.

De simple symptome, inapparent et presque négligeable, elle peut dans certains cas, devenir une complication redoutable de l'insuffisance respiratoire chronique posant par elle-même des problèmes de traitement particulier, notamment de prothèse chirurgicale.

-=-=-=-=-=-

Nous exposerons notre travail selon le plan suivant :

I - Historique - Définition

II - Histologie - Anatomie Pathologique

III - Observations Personnelles

IV - Etude clinique, évolution et pronostic

V - Etude radiologique

VI - Bronchoscopie

VII - Epreuves fonctionnelles respiratoires

VIII - Physiopathologie

IX - Etiopathogènie

X - Essai de classification

XI - Place nosologique du syndrome de dystonie trachéobronchique au cours des bronchopneumopathies dyspnéisantes

XII - Les trachéobronchomalacies dans la pathologie pulmonaire du nourrisson

XIII - Traitements

XIV - Conclusions

HISTORIQUE - DEFINITION

Les trachéobronchomalacies et les dyskinésies trachéo-bronchiques, troubles organico-fonctionnels affectant la trachée et les grosses bronches, sont de connaissance relativement récente, grâce à la pratique de la bronchoscopie dont l'usage s'est répandu sous l'impulsion de CHEVALIER, JACKSON, D'AMEUVILLE, LEMOINE, SOULAS et MOUNIER-KUHN.

Toutefois, la littérature révèle des faits analogues décrits en des termes différents. Cette imprécision terminologique tenait au fait de la complexité du problème, des difficultés d'observation, de l'absence de documents anatomiques suffisamment nombreux.

Dès 1910, le problème fut entrevu par BRUNNINGS.

MOUNIER-KUHN a présenté en 1932 le premier cas de dilatation trachéale décelée par radiographie lipiodolée, chez un homme de 42 ans, grand tousseur depuis l'âge de huit ans et présentant depuis quelques années des épisodes suppuratifs fébriles accompagnés de véritables vomiques.

LEVI-VALENSI, HARTUNG et FRIEDMANN notaient des déformations trachéales chez des anciens syphilitiques.

OLMER, en 1939, a publié une observation remarquable de dilatation diffuse de la trachée associée à des dilatations bronchiques, chez un homme de 33 ans, bronchitique chronique depuis son adolescence, et qui présentait des antécédents de syphilis contractée à l'âge de 25 ans. A cette dilatation de tout l'arbre aérien, il a donné le nom de "trachéo-bronchectasie".

CHAMBERLAIN et GORDON aux U.S.A en 1942.

PIAGGO-BLANCO en Uruguay en 1944 commencent à signaler les modifications physiopathologiques de l'arbre respiratoire au cours de la tuberculose.

En 1949, c'est à J.M. LEMOINE que revient le mérite d'avoir ouvert ce nouveau chapitre de pathologie bronchique dans un important travail consacré aux "rétractions trachéales et bronchiques". La découverte des troubles moteurs et des modifications pariétales de la trachée et des grosses bronches chez des malades atteints de dyspnée progressive et catalogués emphysémateux est donc une notion nouvelle.

En 1952, J.P GARAIX, discutant de l'étiologie possible de ces cas typiques disait qu'il "s'agit vraisemblablement de trachéo-bronchomalacie".

Parallèlement à cette première série de travaux, A. SOULAS et P. MOUNIER-KUHN en 1949, POHL en 1951, décrivent des faits un peu différents sous le nom de "trachéo-bronchomalacie".

De 1952 à 1956, dans différents travaux publiés séparément ou en commun, LEMOINE et GARAIX rapportent de nouvelles observations de ce syndrôme sous le nom de "dyskinésie trachéo-bronchique hypotonique", terme qui sera employé par la majorité des auteurs.

A partir de 1954, les publications concernant cette pathologie bronchique particulière se multiplient.

DONNO, MELLILO et PALATRESI, étudient vingt et un cas de dyskinésie trachéo-bronchique au cours de la tuberculose pulmonaire, dont une observation avec vérification nécropsique.

En 1955, MOUNIER-KUHN, HEIMENDINGER et KLOTZ publient une observation de "dyskinésie avec trachéomalacie", vérifiée par biopsie chez un malade porteur d'une sténose trachéale post-tuberculeuse. Cette observation peut-être rapporchée de deux autres observations avec contrôle anatomique dues à KIENER, KOBLET et WYSS en 1957.

En 1958, BOUCHER, R. PETIT JEAN et THERASSE présentent une étude d'ensemble sur les "dyskinésies trachéobronchiques hypotoniques" et en 1961 BOUCHER publiant sur ce sujet, utilise un nouveau terme, parlant de "dystonies trachéo-bronchiques".

En 1960, HERZOG et NISSEN proposent une méthode de traitement chirurgical de ces affections trachéobronchiques.

Les deux derniers termes semblent être utilisés plus particulièrement dans la littérature de ces dernières années.

Ainsi, bien que voulant exprimer un même trouble nous voyons que ces différentes appellations ne sont pas superposables. Il s'agit en vérité d'un phénomène complexe sur la signification duquel l'unanimité n'est pas encore faite. Les constatations anatomiques, du reste assez rare, montrent un substratum histopathologique variable d'un tel trouble. Malgré une terminologie très variée, on s'aperçoit dans le cadre de cette étude, qu'il existe deux ordres de faits que l'on a intérêt à ne pas confondre : MONOD (54)

a - les pures distensions atoniques de la pars membranacéa (ou paroi membraneuse postérieure trachéo-bronchique) : ce sont les "dyskinésies trachéo-bronchiques hypotoniques", troubles dynamiques caractérisés par le relâchement anormal de la pars membranacea.

b - les déformations avec malacie de la trachée et des grosses bronches : ce sont les "trachéo-broncho-malacies pures" qui

se présentent comme une dystrophie pariétale d'évolution progressive et inéluctable.

Mais entre dyskinésie hypotonique pure et trachéo-bronchomalacie vraie, existe toute une série de formes de passage associant trouble fonctionnel pariétal et malacie, à des degrés variables.

Nous envisagerons donc l'étude des trachéobronchomalacies et celle des dyskinésies trachéobronchiques dans le cadre général des "dystonies tracho-bronchiques hypotoniques".

Le terme de dystonie doit être entendu dans un sens très large de relâchement pariétal ou flaccidité. Il ne s'agit pas, du moins dans la majorité des cas, d'un trouble primitif et isolé du tonus musculaire, et ces anomalies trachéobronchiques ne sauraient être mises sur le même plan que les dystonies digestives.

Ici, c'est toute la paroi qui est intéressée par le processus pathologique et les examens histologiques ont effectivement montré des altérations des fibres élastiques et des cartilages.

Les dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques, se définissent donc à la lumière de l'endoscopie comme "une modification très particulière du tonus des parois trachéales ou bronchiques, ou les deux à la fois, qui dépourvues de leur consistance habituelle, se déforment exagérément pendant la respiration calme, à chaque expiration, et réduisent de façon anormale la lumière trachéo-bronchique."

HISTOLOGIE ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A - HISTOLOGIE DE LA TRACHEE ET DES BRONCHES DE BIFURCATION

Trachée et bronches de bifurcation ont une même structure. Ces conduits ont la forme de cylindres aplatis dans le quart postérieur, parce que celui-ci est dépourvu de squelette cartilagineux.

1 - La tunique muqueuse

Assez mince,(2 à 3 dixièmes de millimètres) est formée d'un épithélium stratifié reposant, par l'intermédiaire d'une vitrée collagène, sur un chorion fibro-élastique,

- L'épithélium est du type prismatique nettement stratifié. Les cellules superficielles sont ciliées, avec quelques cellules caliciformes intercalaires, les cellules sous jacentes sont polyédriques et laissent place entre elles à un nombre variable de leucocytes migrateurs. Là encore, on trouve quelques ilôts du type pavimenteux stratifié (BARADAN - DRASCH).
- Le chorion comprend une vitrée épaisse (7 à 8 microns), une zone conjonctive d'infiltration lymphoïde, une forte couche presque purement élastique (grosses fibres longitudinales étalées en nappe épaisse et une couche externe fibreuse).

2 - La tunique sous muqueuse

a une constitution très différente dans la partie convexe du cylindre trachéal d'une part, et dans la partie plane d'autre part. La portion antérieure est rigide, du fait de la présence des cerceaux cartilagineux ; la portion postérieure est flasque, faute de squelette, c'est la paroi membraneuse ou pars membranacéa, dans laquelle se localise le muscle trachéal. Cette disposition s'étend dans les grosses bronches de bifurcation.

La zone interne de la sous muqueuse est occupée, en grande partie, par des glandes séro-muqueuses, qui se localisent avec prédilection dans les espaces intercartilagineux, dans la région postérieure du conduit et débordent même dans la couche profonde du chorion. Les acini séreux ou mixtes (à croissants de Gianuzzi) se prolongent par un canal excréteur à épithélium stratifié, qui prend le type prismatique cilié à son débouché en surface.

La zone externe est occupée par des arceaux cartilagineux dans les trois quarts antérieurs du conduit, ils sont formés de cartilage hyalin, avec quelques réseaux élastiques et se calcifient habituellement chez les sujets agés. Le périchondre est riche en fibres élastiques et donne naissance à des ligaments interchondriaux (ligaments en X), qui relient deux anneaux consécutifs et à des ligaments chondromuqueux (ligaments en Y), qui vont s'épanouir et s'insérer dans la couche profonde du chorion, fixant ainsi solidement la muqueuse en traversant la couche conjonctivo-glandulaire (J. RENAUT).

3 - Dans la paroi membraneuse, qui forme la partie postérieure et relativement souple de la trachée, contre l'œsophage, il existe un muscle lisse à direction transversale, qui forme une nappe continue, étendue entre les extrémités des arceaux cartilagineux sur lesquels elle s'insère en majeure partie, c'est le muscle trachéal. Placé dans la sous-muqueuse, il n'est pas l'homologue des muscles de Reissessen de la muqueuse des bronches intra-pulmonaires, c'est une formation propre de la trachée et des grosses bronches de bifurcation, capable de réduire le calibre du conduit en rapporchant l'une de l'autre les extrémités des arceaux cartilagineux.

4 - La tunique adventice, est formée d'un tissu fibro-adipeux relié au tissu adipeux du médiastin ou aux adventices des organes ou vaisseaux voisins.

5 - Les vaisseaux sanguins viennent des artères thyroïdiennes, thymiques et bronchiques ; on observe un réseau capillaire sous muqueux et glandulaire et un réseau muqueux, sous épithélial. Les émissaires sont les veines œsophagiennes, thyroïdiennes supérieures et bronchiques, suivant les niveaux. Les lymphatiques forment semblablement un réseau muqueux et un réseau sous muqueux, anastomosés, ils rejoignent les ganglions échelonnés le long de la trachée et de l'œsophage. Les nerfs, venant du pneumogastrique et du sympathique, forment toujours des plexus ganglionnés, qui donnent des fibres motrices, vasomotrices, excito-sécrétoires et conduisent quelques fibres sensitives qui se terminent par des arborisations libres intra-épithéliales (BENEDICENTI, PLOSCHKO).

B - ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Les données de l'anatomie pathologique restent encore peu nombreuses dans la littérature. Des auteurs tels DONNO, MELLILO, MOUNIER-KUHN, PILHEU, WYSS, POHL, FERRARIS et J. FABRE et BOUSSOU, rapportent des observations consacrées surtout aux formes associées : ce sont des dystoniques ayant eu parallèlement une tuberculose pulmonaire, une silico-tuberculose, ou encore un cancer bronchique, ou une syphilis.

Habituellement on note :

- un amincissement et une moindre résistance des parois trachéo-bronchiques,
- une atrophie sous-muqueuse et une substitution fibreuse collagène du système musculaire et élastique : un intense processus inflammatoire dissocié et altère les fibres musculaires et élastiques et tend à les remplacer par du tissu conjonctif.
- une dégénérescence de l'armature cartilagineuse : les pièces cartilagineuses se présentent avec des éléments cellulaires volontiers étoilés, mais pauvres en substance chondroïque, qui

est peu métachromatique au bleu de toluidine et qui prend facilement les colorants basophiles et le colorant de Hotchkiss. Ces éléments sont remplacés par du tissu fibreux de faible résistance, dépourvu d'élasticité et la technique de WILDER, peut y mettre en évidence des fibres réticulaires précollagènes.

Il s'agit donc d'une maladie de l'architecture bronchique : les examens histo-pathologiques prouvent l'existence d'un certain degré de malacie pariétale : les caractères histologiques sont ceux d'un tissu cartilagineux peu différencié, les anomalies tinctoriales décelées par les colorations de LISON et HOTCHKISS semblent indiquer un défaut quantitatif d'acide hyaluronique et d'acide chondroïtine sulfurique.

Par ailleurs, l'examen de pièces anatomiques de la trachée et des bronches d'enfants présentant des troubles respiratoires à type d'emphysème (NEZELOF), révèle la possibilité d'anomalies quantitatives des cartilages bronchiques : c'est soit une diminution du nombre des anneaux cartilagineux, soit assez souvent l'existence d'anneaux incomplets qui n'entourent qu'un segment plus ou moins étendu de la circonférence bronchique et qui manquent sur le reste de la circonférence.

Cette malformation est presque toujours localisée à une bronche souche ou à une bronche lobaire et elle serait susceptible d'expliquer l'existence de dystonie hypotonique localisée, réapparaissant en quelque sorte chez l'adulte jeune de 35 à 45 ans, forme connue comme nous l'avons vue, fréquemment associée à une affection aiguë broncho-pulmonaire de caractère transitoire et de pronostic généralement bon.

OBSERVATION N° 1

Monsieur Lucien ALB..., 57 ans

- PREMIERE HOSPITALISATION : du 29 septembre 1966 au 30 octobre 1966

Admis dans le Service de Monsieur le Professeur DELAUDE pour Insuffisance Respiratoire Aiguë.

- Histoire de la maladie :

Bronchite à répétition passant progressivement à la chronicité. Cet état pathologique remonte à une vingtaine d'années.

- Examen clinique :

1) Appareil pleuro-pulmonaire :
   - Etat dyspnéique important ; dyspnée de type expiratoire avec augmentation du temps expiratoire
   - Expectorations épaisses, muco-purulentes, peu nombreuses
   - A l'auscultation : présence de nombreux râles sibilants et ronflants dans les deux champs pulmonaires

2) Appareil cardio-vasculaire :
   - Auscultation cardiaque difficile, assourdissements des bruits du coeur avec tachycardie
   - Pouls radial : 100 par minute
   - Tension artérielle : 12/8
   - Pouls périphériques bien perçus
   - Pas d'oedèmes périphériques

3) R.A.S. par ailleurs.

- Examens paracliniques :

1) Electrocardiogramme : légère ischémie sous épicardique latente

2) Radio-tomographies : empâtement hilaire bilatéral, présence d'un ganglion calcifié dans la région para hilaire gauche
   . Bronches dilatées aux bases
   . La trachée paraît un peu latéralisée à droite avec un aspect assez irrégulier

3) Tomographies de la trachée :
   . Sous amplificateur de brillance : on note au 1/3 moyen de la trachée le passage de 3 cm à l'inspiration à 1,5 cm à l'expiration
   . Sous haute tension, en inspiration et expiration, les clichés tomographiques objectivent :
      - sur plaques frontales, la dilatation trachéale sans grosses modifications, avec un léger rétrécissement à l'expiration
      - en oblique, une dilatation de la partie moyenne de la trachée de 4 cm, sans modification importante entre les phases inspiratoires et expiratoires
      - de profil, une nette différence du rétrécissement trachéal avec passage de 3,5 cm à l'inspiration à 1,75 cm à l'expiration

4) Radiographies des sinus : opacité polypoïde du fond du sinus maxillaire gauche

5) Examens biologiques : R.A.S.

- Traitement :

  . Le malade est traité comme un accident de surinfection aiguë chez un bronchiteux chronique avec emphysème, par antibiotiques, corticoïdes, eupnéiques, tonicardiaques et diurétiques, et régime hyposodé

  . Monsieur ALB... est sortant avec bon état fonctionnel respiratoire et en bon état général

  . Cependant, l'attention est déjà attirée sur l'anomalie dynamique de la trachée aux deux temps de la respiration

B - DEUXIEME HOSPITALISATION : du 16 janvier 1967 au 14 mars 1967

- Entre en urgence avec un tableau d'insuffisance respiratoire aiguë, et encombrement bronchique important

  1) Les radio-tomographies pulmonaires sont identiques à celles de la première hospitalisation.

  2) La bronchoscopie montre une dystonie pratiquement complète de la trachée, la caréna, les bronches souches droite et gauche

     . à l'expiration, les parois antérieure et postérieure se rejoignent complètement, avec sifflement expiratoire sous bronchoscope

     - la toux est improductive

La preuve d'une dystonie trachéobronchique diffuse est faite, confirmant les données de la radiologie.

  3) La spirographie : c.f. tableau

     L'épreuve à l'aleudrine lève toutefois le bronchospasme donnant une dodification du VEMS de l'ordre de 30 %

- Traitement et évolutivité de la maladie :

. Le malade, sous régime hyposodé, avec la médication anti-infectieuse et tonicardiaque, et grâce aux broncho-aspirations, voit sa suppuration pulmonaire se tarir progressivement, l'état fonctionnel respiratoire s'améliore, l'état général redevient bon

. En fin de séjour, devant le bon état général, il est décidé de transférer le malade dans le Service de chirurgie thoracique de Monsieur le Professeur DAMBRIN.

- Un nouvel examen endoscopique et le télécinéma sous amplificateur de brillance avec lipiodol confirme l'existence de la dystonie trachéale concernant également les deux bronches souches : il y a une dyskinésie de la face postérieure de la trachée et des grosses bronches, l'ensemble du plancher de la trachée vient au contact de la face antérieure au moment de l'expiration.
Il y a fermeture presque complète de la lumière trachéale et bronchique à l'expiration et cet état entraîne pour le malade une impossibilité de cracher.

- Devant l'efficacité du traitement symptomatique, on décide de surseoir à l'intervention.

! - TROISIEME HOSPITALISATION : du 4 août 1967 au 12 octobre 1967

- Examen clinique :

. Il y a absence d'aggravation de l'état fonctionnel respiratoire, mais l'apparition d'accidents syncopaux fait transférer le malade en chirurgie thoracique

. De plus, dysphagie au niveau de la région xyphoïdienne

- Spirographie : c.f. tableau

- Thoracotomie droite le 25 août 1967 :

  . On trouve un arbre trachéo-bronchique complètement aplati. On place sur la face postérieure de la trachée et des deux bronches souches une plaque de MARLEX et on rétrécit par des points transversaux la face postérieure de l'arbre aérien. Ainsi est recalibré et rendu plus fixe le diamètre intérieur.

  . Il s'agit exactement d'une dyskinésie trachéo-bronchique hypo-tonique, car les cartilages paraissent de consistance normale.

  . Aucune biopsie n'a été pratiquée.

- Bronchoscopie post-opératoire immédiate :

  . La trachée, depuis les cordes vocales jusqu'à la caréna, est totalement perméable, ayant un aspect en ogive ovoïde, le grand axe n'étant pas sagittal, mais ovoïde

  . La caréna est complètement aplatie dans le sens antéro-postérieur, de même que les orifices des deux bronches souches qui sont réduits à un pertuis en museau de tanche

- Les suites opératoires : ont été bonnes dans l'ensemble, le malade étant sous antibiotiques et corticoïdes, associés aux aérosols et à la kinésithérapie respiratoire. Les expectorations muco-purulentes vont en diminuant, les mouvements respiratoires sont amples, sans bruit trachéal surajouté ; la dysphagie a totalement disparu.

- Période de convalescence :

1) Clinique :

. Disparition complète des accidents syncopaux, de la toux quinteuse
. Secrétion bronchique nulle
. Facilité d'expectoration

2) Spirographie :

Les tests de débit se sont sensiblement améliorés, la VEMS passe de 1250 à 1850 ml.

3) Bronchoscopie :

. au 1/3 supérieur de la trachée : la face postérieure bombe en avant d'une manière permanente et modérée, mais le calibre tracheal est convenable.

. au 1/3 moyen : la face postérieure est rigide, moins bombée, se mobilisant très peu avec les mouvements respiratoires.

. au 1/3 inférieur : la face postérieure est en dépression. La caréna est tassée et les orifices des bronches souches sont aplatis en fente. A la toux, les orifices s'obstruent, mais la caréna ne se tasse pas davantage. L'ogive de la trachée est conservée sur toute la hauteur.

Il y a amélioration nette de l'état fonctionnel respiratoire, mais Monsieur ALB... doit être considéré comme un insuffisant respiratoire sérieux.

D - NOUVELLES HOSPITALISATIONS :

A deux reprises, Monsieur ALB... revient dans le service pour des épisodes de surinfection broncho-pulmonaire et d'après les bilans pratiqués, il semble y avoir une reprise de la dyskinésie trachéale.

I - Hospitalisation du 10 juin au 20 juin 1968

1) La clinique et la biologie révèlent une pleuro-pneumopathie de la base droite, fébrile, avec :
   - toux grasse, productive
   - expectorations muco-purulentes, verdâtres, peu abondantes, riches en pyocyamiques
   - et absence de perte de connaissance par ictus laryngé

2) L'antibio-corticothérapie améliore favorablement l'état du malade, qui quitte le service pour aller en maison de repos

3) Une spirographie a été pratiquée au cours de son séjour (c.f. tableau)

II - Hospitalisation du 8 novembre au 13 décembre 1968

1) Motif de l'hospitalisation : altération progressive de l'état général avec :
   - asthénie importante, insomnie
   - anorexie, gastralgies, intolérance aux médicaments per os
   - amaigrissement de 15 kg
   - tension artérielle : 10/5, Pouls : 100 par minute

2) La clinique et la biologie révèlent une broncho-pneumopathie aiguë par bacilles pyocyamiques, avec température à 40° et :

- toux accompagnée de douleurs sous mammelonnaires droites et dorsales
- expectorations muco-purulentes et hémoptysies minimes
- dyspnée de décubitus
- gros râles bronchiques à l'auscultation

3) Les radio-tomographies objectivent :

- une méga-trachée
- une reprise de la dyskinésie trachéale notamment à deux niveaux : 1/3 supérieur et 1/3 inférieur.

4) A la bronchoscopie :

- au-dessous des cordes vocales, le plancher est le siège d'un bombement d'aspect inflammatoire qui obstrue plus de la moitié la lumière trachéale
- à la toux, le bombement du plancher est très important, fermant presque entièrement la lumière trachéale
- juste en avant de la caréna, persiste un gros bombement permanent : le plancher est venu s'accoler à la paroi latérale gauche de la trachée, divisant la lumière trachéale en deux parties : un tunel postérieur et un arc de cercle antérieur
- l'aspiration endobronchique révèle l'absence de cellules néoplasiques

5) La spirographie montre qu'il existe toujours chez ce malade un syndrome d'insuffisance ventilatoire mixte ; mais les valeurs de la C.V. et du VEMS sont en amélioration par rapport à celles d'avril 1968.

6) Traitement - par antibiotiques, théophylline et ses dérivés

A sa sortie, le pronostic fonctionnel respiratoire du malade reste réservé, il est soumis à des cures discontinues par médication anti-infectieuse et théophylline et est régulièrement suivi tous les mois en consultation externe.

E - DERNIERE HOSPITALISATION : EVOLUTION TERMINALE :

du 16 avril au 19 avril 1969

1) Tableau d'insuffisance respiratoire aigu dramatique, avec perte de conscience
et stridor trachéal important

2) Une trachéotomie d'urgence est pratiquée avec intubation et mise sous respirateur artificiel et thérapeutique réanimatrice

3) Des aspirations par sonde de METRAS droite en essayant de franchir la sténose trachéale sont pratiquées à intervalles réguliers

L'état du malade reste précaire et la mort survient dans un tableau de collapsus cardio-respiratoire.

CONCLUSION :

Dystonie trachéo-bronchique diffuse généralisée à type de dyskinésie, chez un homme de 57 ans, évoluant sur un fond de bronchite chronique avec emphysème entrecoupé d'épisodes de surinfection aiguë avec insuffisance respiratoire aiguë.

La plastie trachéale améliore le syndrome d'insuffisance ventilatoire mixte. Cependant, la survenue ultérieure des complications de mauvais pronostic est en rapport d'une part, avec la perte d'adhérence localisée aux 1/3 supérieur et inférieur de la face postérieure de la trachée et de la prothèse, et d'autre part au-dessus de la caréna, avec la formation d'un granulome inflammatoire à la face postérieure de la trachée.

SPIROGRAPHIES DU :

	3 / 5 / 66	15 / 3 / 68	12 / 5 / 68	20 / 5 / 68
Volume courant	500 ml	450 ml	500 ml	650 ml
V.I.R.	2 050	1 200	850	1 150
V.E.R.	3.00	550	550	400
C. V.	2 850	3 200	1 900	2 200
Capacité résiduelle F°	3 475	3 810	4 465	4 915
Volume résiduel	3 175	3 250	3 915	3 710
Capacité totale	5 975	5 460	5 815	5 910
V.E.M.S.	500	450	400	450
Coefficient de Tiffeneau	17 %	20,5 %	21 %	24 %

- Syndrome mixte de type destructif avec trapping et créneau.

- Sous aleudrine, amélioration notable de la C.V. et du V.E.M.S.

OBSERVATION N° 2

Monsieur Marc UBE.... 52 ans

A - PREMIERE HOSPITALISATION

du 2 Mai 1966 au 6 Septembre 1966.

- Motif de l'hospitalisation

Admis dans le service de Monsieur le Professeur DELAUDE pour :

- syndrome d'insuffisance respiratoire chronique prédominant à l'effort.

- terrain asthmatique.

- Antécédents personnels :

- dès l'âge de 8 ans : apparition de bronchites fréquentes

- à l'âge de 17 ans : survenue de la première crise de dyspnée asthmatiforme. Cet état morbide dure 18 mois, avec des crises nocturnes essentiellement, déclenchées par des mauvaises odeurs. Puis tout rentre dans l'ordre.

- Histoire de la maladie :

A 42 ans, en 1956, les crises asthmatiformes réapparaissent à type de dyspnée permanente plus que de véritables crises d'asthme paroxystique.

- Examen clinique :

A l'entrée :

I - Appareil pleuro-pulmonaire :

- Signes fonctionnels : Sur un fond de dyspnée continu de type expiratoire, avec sifflement caractéristique surviennent des paroxysmes. CEs accès sont provoqués par les mauvaises odeurs, le temps orageux, le froid. Ils durent une heure environ, avec début brusque et fin progressive.

  - pas de toux, ni de crachats.
  - episodes de corryza fréquents.
  - algies sinusales.

- signes pulmonaires :

  - sudation exagérée
  - respiration abdominale
  - ampliation thoracique normale
  - gène expiratoire légère
  - râles bronchiques diffus, à l'auscultation.
  - l'examen O.R.L. montre une déviation de la cloison avec éperon dans la fosse nasale gauche.

- signes généraux :

  - température : 37°
  - asthénie
  - poids : 73 kgs.

2 - Appareil cardio-vasculaire :

- coeur à auscultation normale
- pouls : 56 / minute
- pouls périphériques faiblement perçus.
- tension artérielle : 12 / 7

3 - Le reste de l'examen clinique est normal.

- Examens para-cliniques :

1 - Examens biologiques : normaux.

2 - Electrocardiogramme :

- déviation axiale droite
- surcharge ventriculaire droite débutante

3 - Radiotomographies pulmonaires avec diagraphies :

- Présence d'un syndrome de distension pulmonaire.
- On note sur les clichés un élargissement des e; i. c. et une horizontalité des côtes.
- les clichés de profils ne montrent pas d'obscurcissement de l'espace clair rétro-sternal à l'expiration.
- R.A.S. par ailleurs si ce n'est une diminution de la trame au niveau des deux bases pulmonaires.

- La digraphie montre une course diaphragmatique bonne, de 6 cm à droite et également de 6 cm à gauche.

4 - Radiotomographies de l'oesophage et de la trachée :

- Absence de compression oesophagienne.

- De profil, on note au niveau du 1/3 supérieur de la trachée une diminution de moitié du calibre, passant de 3 cm à l'inspiration à 1,5 cm à l'expiration.

5 - Bronchoscopie :

- Trachée : dyskinésie hypotonique du plancher trachéal, uniquement au 1/3 supérieur, diminuant de moitié environ la lumière de la trachée.

- système bronchique droit : pertuis borgne sur l'éperon postérieur de la lobaire supérieure qui est le siège de très abondantes sécrétions muqueuses, empêchant de voir les bronches segmentaires.

- autres orifices et système gauche : R.A.S.

6 - Biopsie de l'éperon postérieur lobaire supérieur :

- Le chorion bronchique est très oedémateux. Il présente dans sa région superficielle une discrète infiltration lymphoplasmocytaire.

- La basale sous-épithéliale présente un important épaississement hyalin.

7 - Spirographie :

Cf. tableau.

- il existe un syndrome intriqué à une énorme composante obstructive :
  - trapping : + + +
  - Créneau : + +

- après aleudrine, il y a une modification du volume expiratoire maximum seconde de 100 %.

- Traitement :

- Par les corticoïdes, antibiotiques, broncho-dilatateurs et gymnastique respiratoire.

- L'état fonctionnel respiratoire est grandement amélioré et le malade quitte le service en bon état général, avec un traitement préventif contre les infections bronchiques.

- Le diagnostic de dyskinésie tranhéo-bronchique est porté et l'indication dune plastie trachéale est envisagée pour monsieur UBE....

B - DEUXIEME HOSPITALISATION

du 14 Mars 1968 au 20 Mai 1968.

- Evolutivité de la Maladie :

- Depuis Septembre 1966, l'état fonctionnel respiratoire plus ou moins stabilisé, avec cependant des crises de dyspnée apparaissant surtout l'hiver, et s'atténuant pendant la saison chaude.

- Mais depuis Février 1968 : accentuation de la dyspnée qui devient véritablement continue, interdisant tout effort.

- L'examen clinique : est dans l'ensemble identique à celui de Mai 1966.

- Examens para-cliniques :

1 - Biologie :

R.A.S. mis à part l'examen des germes qui montre la présence dans les sécrétions de Cocci gram +, streptocoque alpha et entérocoque.

2 - Electrocardiogramme et radiotomographies pulmonaires

Sont sans grand changement par rapport aux précédents.

3 - Electroencéphalogramme :

Tracés d'amplitude faible, traduisant un dysfonctionnement léger, une certaine régression de l'activité cérébrale.

4 - Bronchoscopie :

- Dés le franchissement des cordes vocales, après

aspiration des secrétions muqueuses abondantes, la trachée en apnée est normale.

- A l'expiration normale : bombement modéré du plancher obstruant la lumière trachéale de 1/3

- A la toux, la paroi postérieure bombe sur une distance de 2 à 3 cm ; ce phénomène intéresse le 1/3 supérieur de la trachée. En arrière, la paroi postérieure est subnormale à la toux jusqu'à la caréna où il existe à la toux un phénomène d'accordéon très minime. La paroi postérieure des bronches souches reste pratiquement normale.

5 - Les spirographies pratiquées (Of; tableau).

notent la persistance d'un syndrome mixte essentiellement obstructif avec trapping et créneau très important sur les tracés.

- Traitement :

C'est celui d'une bronchopneumopathie aiguë venant compliquer un syndrome d'insuffisance ventilatoire de type asthmatiforme.

- Les antibiotiques, la corticothérapie, la théophylline et ses dérivés, la gymnastique respiratoire améliorent très favorablement l'état respiratoire du malade.

- Monsieur UBE....quitte le service, en bon état général et bien équilibré au point de vue fonctionnel respiratoire par un traitement symptomatique à base de CORTANCYL, THEOPHYLLINE et CYCLINES en cures alternées.

- Le principe de l'intervention sur sa trachée est reporté et le malade est régulièrement suivi en consultation externe.

CONCLUSIONS

Insuffisance respiratoire d'origine asthmatique avec dyskinésie localisée au 1/3 supérieur de la trachée.

La régression des signes fonctionnels, d'insuffisance respiratoire chronique sous traitement régulier et gymnastique respiratoire, l'absence d'accidents syncopaux et d'encombrement font rejeter la plastie trachéale envisagée.

Il s'agit d'une forme localisée à retentissement fonctionnel propre probablement peu important.

-=-=-=-=-=-=-

	VALEURS THEORIQUES	- SPIROGRAPHIES PRATIQUEES LE : -				
		10 / 2 / 67	4 / 8 / 67	Plastie trachéale le 25 / 8 / 67	24/ 9 / 67	26 / 11 / 68
VOLUME COURANT	500 ml	450 ml	500 ml		550 ml	350 ml
V. I. R.	2 000 ml	1 800	1 600		1 600	1 400
V. E. R.	835 ml	750	750		800	1 000
C. V.	3 385	3 000	2 850		2 950	2 750
CAPACITE RESIDUELLE F°	-	1 795	2 480		1 755	-
VOLUME RESIDUEL	1 655 ml	1 045	1 730		955 ml	-
CAPACITE TOTALE	4 980 ml	4 045	4 580		3 905 ml	-
V. E. M. S.	2 400 ml	1 650	1 250		1 850 ml	1 600 ml
COEFFICIENT TIFFENEAU	72 %	55 %	43 %		52,5 %	58 %

ETUDE CLINIQUE, EVOLUTION ET PRONOSTIC

L'étude clinique des dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques se révèle assez peu caractéristique, car les signes présentés par ces malades sont noyés dans une symptômatologie générale d'où il est difficile de les dégager. Tout au plus, la présence simultanée de plusieurs d'entre eux, l'allure particulière, dans certains cas, de quelques signes, dont l'appréciation est très subjective, peuvent avoir une valeur d'orientation.

A - LES DIFFERENTS TABLEAUX CLINIQUES

Les circonstances au cours desquelles on peut être amené à identifier ces troubles sont variables et plusieurs tableaux cliniques peuvent être réalisés.

1 - Le tableau d'insuffisance respiratoire chronique

est le plus fréquent.

Il s'agit de sujets agés de 50 à 80 ans, avec un maximum entre 55 et 65 ans, qui présentent une dyspnée progressive dont le début est généralement ancien et qui s'est aggravé au fur et à mesure.

Cette insuffisance respiratoire progressive fait penser aussitôt à la classique bronchite emphysémateuse avec assez souvent l'apparition d'accés asthmatiformes.

Cependant, l'attention doit être attirée par certaines notes particulières :

- le caractère expiratoire de la dyspnée avec sifflement audible au cours de l'expiration,
- la toux est rauque, quinteuse, parfois bitonale, rebelle, aboutissant péniblement à une expectoration minime. Ces malades sont volontiers plus des tousseurs que des cracheurs,
- les expectorations peu abondantes, sont épaisses, visqueuses. La toux et l'expectoration sont très fréquemment influencées par le climat : aggravées par le froid humide, par les épisodes catarrhaux saisonniers, elles sont améliorées par le climat chaud et sec. C'est ainsi que le syndrôme est généralement identifié en hiver.

L'examen physique de tels sujets montre souvent un thorax globuleux, avec rythme respiratoire généralement accéléré, mouvements d'amplitude respiratoire réduits et sonorité accrue.

L'auscultation montre l'existence de râles sonores généralisés, mais avec une note particulière : c'est l'interruption précoce des bruits expiratoires. Ce signe essentiel, peu perceptible en respiration normale, l'est davantage en expiration forcée et il est beaucoup plus net à l'effort de toux.

Enfin un signe de grande valeur d'orientation est la présence d'une dysphagie, d'une gêne de la déglutition que ressentent certains malades au cours de leur dyspnée.

2 - Des épisodes respiratoires aigüs ou subaigüs peuvent venir compliquer le tableau. Elles sont alors de survenue de plus en plus rapprochée. Il s'agit souvent de la reédition d'une scène identique bien connue du malade : c'est un épisode infectieux avec détresse respiratoire intense. La dyspnée est brusquement accrue, la respiration superficielle, l'expiration difficile. Une expectoration muco-purulente épaisse et peu abondante est péniblement rejetée à la suite de quintes de toux épuisantes, véritablement expulsives, parfois même émétisantes.

3 - L'apparition des syncopes est un signe d'orientation : le thorax est plus ou moins bloqué en inspiration : la détresse respiratoire est intense, avec turgescence de l'extrémité céphalique pouvant dans certains cas aller jusqu'à la syncope, revêtant l'allure de l'ictus laryngé.

Cet état alarmant s'ammende cependant en quelques jours grâce au traitement ani-infectieux, mais peut se reproduire identique à lui-même.

4 - Plus rarement, c'est un accès asphyxique dramatique avec stridor trachéal qui oriente d'emblée vers une dyspnée trachéale expiratoire, et qu'il importe de traiter d'urgence.

Généralement cet accident survient tardivement, après 6 à 10 ans d'insuffisance respiratoire.

5 - A l'opposé, au cours d'une affection respiratoire connue, généralement chez le sujet jeune de 35 à 45 ans : bronchite chronique, D.D.B, asthme ou encore tuberculose pulmonaire, abcès du poumon, pneumopathie virale ou bactérienne, l'attention est attirée par une évolution anormale de la maladie qui conduit à pratiquer une bronchoscopie. On découvre alors une dystonie, généralement localisée.

L'acte endoscopique constitue alors dans la plupart des cas un geste thérapeutique, puisque les malades ressentent le jour de l'examen et parfois plusieurs jours après un soulagement notable (LEMOINE, BOUCHER).

Ainsi nous voyons que les dystonies trachéo-bronchiques sont rarement très dyspnéisantes à elles seules au repos. Elles le sont en revanche lorsqu'elles aggravent une bronchopneumopathie chronique en poussée, d'autant qu'elles compliquent les problèmes de ventilation assistée en créant une sténose transitoire à répétition contre indiquant l'aide expiratoire. Elles peuvent même gêner les aspirations trachéales.

B - EVOLUTION ET PRONOSTIC

L'évolution est celle de la bronchpneumopathie associée. Les médications, notamment les broncholytiques et les corticoïdes, actifs au début perdent peu à peu toute efficacité, ce qui finit par aboutir à une véritable infirmité cardio-respiratoire, interdisant tout effort à des hommes qui sont le plus souvent travailleurs manuels : c'est l'installation d'un coeur pulmonaire chronique, se jugeant sur l'accélération et l'assourdissement des bruits du coeur, l'hépatomégalie, l'augmentation radiologique des cavités cardiaques, et les signes électrocardiographiques.

La dystonie ajoute une gravité particulière par son retentissement propre sur la ventilation et le drainage des sécrétions, le retentissement de cette dystonie se situe au niveau des alvéoles et au niveau des bronches :

- au niveau des alvéoles : la rétention d'air à l'intérieur des alvéoles dûe au rétrécissement expiratoire du calibre trachéal et bronchique aboutit à la distention des parois alvéolaires dont le terme final est constitué par l'appariton d'emphysème bulleux. La rupture d'une bulle d'emphysème dans la plèvre explique les pneumopathorax rencontrées chez certains malades ayant une dystonie trachéo-bronchique.
- au niveau des bronches : l'obstacle mécanique des gros troncs, l'altération pariétale consécutive à un mauvais drainage, sont autant de facteurs qui contribuent à la formation de bronchectasies.

Dans certains cas, l'évolution et le pronostic sont meilleurs, il s'agit de dystonies transitoires, localisées, signalées par HERZOG, LEMOINE, VASSELIN, MOUNIER-KUHN, formes peu intenses liées à un état inflammatoire isolé ou accompagnant une infection parenchymateuse aiguë. Des contrôles endoscopiques ultérieurs ont vérifié le retour à une dynamique normale.

Des formes post-opératoires ont été signalées dans la littérature (MONOD-LEMOINE). Elles sont également de bon pronostic

et sur le plan étiopathogénique, ces formes font évoquer le rôle possible de collapsus trachéobronchiques dans les syndrômes de condensation rétractile post-opératoire.

ETUDE RADIOLOGIQUE

Comme la clinique, la radiologie apporte des renseignements d'importance relative :

- a côté des signes radiologiques propres des diverses bronchopneumopathies qui peuvent accompagner les dystonies trachéobronchiques hypotoniques : bronchite chronique, emphysème, bronchectasies, épanchement pleural, tuberculose pulmonaire, etc....., il existe des signes caractéristiques qu'il est possible de déceler - mais non de manière constante - par diverses techniques radiologiques.
- cependant des images thoraciques normales sont d'observation relativement fréquente.

A - RADIOTOMOGRAPHIES PULMONAIRES :

Centrées sur la bifurcation trachéale, prises pendant l'expiration, sous incidence de profil, elles peuvent mettre en évidence le phénomène d'invagination qui apparaît sous la forme d'une diminution postéro-antérieure du diamètre sagittal de la trachée et des bronches principales. Sous incidence de 3/4, on peut aussi objectiver la différence de calibre entre inspiration et expiration.

B - RADIOSCOPIE DYNAMIQUE :

Elle fournit des renseignements plus intéressants objectivant le "trapping" respiratoire :

- expiration lente et prolongée
- diminution de l'amplitude des mouvements diaphragmatiques

Il est possible d'observer, le malade étant en position oblique, et les diaphragmes de l'écran bien fermée, la fermeture progressive de la lumière trachéale au cours de l'expiration, fermeture qui peutêtre totale en respiration forcée.

L'étude avec produit de contraste de l'oesophage permet souvent de constater une dilatation expiratoire et une rétraction inspiratoire de l'oesophage. En raison du voisinage étroit de l'oesophage et de la trachée, il se produit, pendant le temps expiratoire, une invagination intratrachéale simultanée de la paroi antérieure de l'oesophage et de la paroi membraneuse de la trachée, phénomène qui est probablement à l'origine de l'irritation oesophagienne qui accompagne parfois les crises dyspnéiques. Toutefois, les mouvements de l'oesophage ne permettent pas de juger sans réserve l'importance de la dyskinésie.

C - RADIOCINEMATOGRAPHIE ET AMPLIFICATEUR DE BRILLANCE :
leur pratique - avec ou sans opacification des conduits aériens - complète utilement les données de la radioscopie.

D - BRONCHOGRAPHIE ET BRONCHOCINEMATOGRAPHIE LIPIODOLEE :

- La bronchographie permet de juger de l'état des bronches sur toute leur longueur. Elle ne donne pourtant qu'un aspect statique.

Préférable parce que plus instructive est la bronchocinématographie : on peut noter, au cours des dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques, des anomalies importantes de types et de degrés divers, anomalies que l'effort de toux met bien en évidence - il s'agit surtout d'une impressionnante diminution de calibre qui porte sur les gros conduits, trachée

et bronche, souche surtout - la lumière trachéale se réduit par projection en avant de sa paroi membraneuse et prend un aspect en croissant parfois irrégulier ; on peut voir le produit de contraste rejeté dans les deux couloirs latéraux ainsi crées et dessiner un ou deux rails - opacification en "canon de fusil" - HERZOZ (30), de même on note la stagnation des sécrétions au cours de cet effort de toux.

- La bronchocinématographie peut être aussi pratiquée avec opacification synchrone de l'oesophage.

On note dans certains cas d'importantes déformations trachéales, des irrégularités de calibre, et des orientations anormales. Certaines trachées subissent à la toux d'incroyables distorsions. Parfois encore, on observe une sorte d'atonie localisée à un segment de bronche. - Alors que les autres portions se rétrécissent et se déforment, on voit cette zone demeurer anormalement béante.

Toutefois, divers auteurs (LEMOINE, BOUCHER, R. et J. PETIT-JEAN) ont signalé au cours des bronchographies, la grande fréquence d'un retard considérable à l'imprégnation lipiodolée.

EPREUVES FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES

Non moins importantes que la pratique endoscopique en pathologie bronchopulmonaire, les épreuves fonctionnelles respiratoires occupent une place de choix dans la série des méthodes d'investigation, apportant au spécialiste des données physiopathologiques intéressantes.

A - PROFIL FONCTIONNEL DES DYSTONIES TRACHEO-BRONCHIQUES HYPOTONIQUES

Plusieurs auteurs : LEMOINE (49), GARAIX (27), BOUCHER (9), MOUNIER-KUHN (55), PETITJEAN, ROUMAGOUX et SOUQUET (13) CHARPIN et LALLEMAND (47) se sont attachés à mettre en évidence au "profil fonctionnel" propre aux dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques. Faisant appel aux paramètres spirographiques les plus simples, ils dégagent quelques notions caractéristiques à ce syndrôme.

La majorité des malades se présente comme des insuffisants respiratoires chronique, rangés habituellement dans la catégorie des malades présentant des bronchopneumopathies chroniques dyspnéisantes : ils ont en effet un syndrôme d'insuffisance ventilatoire mixte.

1 - Les volumes mobilisables sont toujours diminués dans des proportions importantes, particulièrement le volume de réserve expiratoire (V.R.E) qui, dans certains cas, peut être totalement amputé. Cette caractéristique correspond à l'élément restrictif du syndrôme mixte.

Le volume résiduel (V.R) par contre est souvent augmenté en valeur absolue.

2 - La capacité vitale (C.V) est également diminuée, témoignant toujours de l'élément restrictif.

3 - La valeur du volume expiratoire maximum seconde (V.E.M.S) et du coefficient de TIFFENEAU (V.E.M.S x 100/C.V) sont très basses, celui-ci est toujours inférieur à 50 % et souvent inférieur à 40 %, le V.E.M.S étant en valeur relative plus abaissé que la C.V.

Au cours de l'exécution du V.E.M.S, on peut remarquer sur le tracé spirographique une rupture de pente ou "cassure". Ce phénomène est la traduction de la brusque diminution du flux gazeux dans les conduits aériens. En effet, l'expiration forcée, initialement normale, est brusquement ralentie par un accolement des parois trachéo-bronchiques qui donne à la courbe cette allure.

Selon GERMONTY (29), l'obstacle opposé au flux expiratoire n'est pas progressif : il s'amplifie lorsque la pression alvéolaire expiratoire ou pression endothoracique devient supérieure à l'élasticité des parois de la trachée et des grosses bronches, les collabant brutalement. Ce conflit se traduit par le phénomène de "trapping", traduction spirographique du phénomène de valve d'arrêt ou "check-valv" de CHEVALIER - JACKSON.

MEDRONI (52) montre que "la cassure de la courbe du V.E.M.S est d'autant plus intense et précoce que le phénomène de dystonie trachéo-bronchique hypotonique est important". Ces phénomènes rendent compte du facteur obstructif du syndrôme mixte observé dans les dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques.

4 - A l'inverse, l'inspiration forcée est normale.

Le coefficient inspiratoire : V.E.M.S x 100/C.V reste pratiquement normal, de l'ordre de 80 à 90 %,-BOUCHER (9). Au cours de ces affections, à l'inspiration, le calibre trachéo-

bronchique n'est plus diminué comme à l'expiration, mais au contraire augmenté.

5 - La ventilation maximale est également très diminuée. Elle se fait uniquement dans la zone inspiratoire en raison de la difficulté que présente le sujet à l'expiration ; sur le tracé spirographique, ce phénomène se traduit par le signe du "créneau", témoignant lui aussi du syndrôme obstructif.

6 - Enfin, l'inhalation d'Aleudrine ou de substances sympathico-animétiques ne modifient pas de manière significative la valeur du V.E.M.S et celle de la C.V.

Il convient de noter toutefois, les faits suivants :

- BOUCHER et ses collaborateurs (13) retrouvent les caractéristiques envisagées et notamment l'allure particulière de la courbe du V.E.M.S uniquement au cours des "dyskinésies trachéo-bronchiques hypotoniques diffuses" alors que dans le syndrôme de "dyskinésie trachéo-bronchique localisé", la courbe est normale ou identique à celle observée dans l'emphysème ; de plus le doefficient de TIFFENEAU reste habituellement supérieur à 50 %.

- MEDIONI (52) note à l'appui de 47 observations, que certains malades atteints de dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques, retrouvées à l'endoscopie, ne présentaient pas obligatoirement le phénomène de "trapping" caractéristique.

- Enfin, on peut observer de fortes amputations du coefficient de TIFFENEAU au cours des syndrômes obstructifs nets, en dehors de toute dystonie trachéobronchique hypotonique.

B - NOTION DU"V.E.M.S" LENT

1 - La notion du "V.E.M.S lent", décrite par DEKKER, découle de la signification accordée à l'épreuve de TIFFENEAU.

Reprenant l'analyse qu'en fait GERMONTY (29), on peut écrire qu'au cours du cycle ventilatoire, deux facteurs s'intriquent :

- la force motrice alvéolaire ou pression intra-alvéolaire
- le calibre bronchiolaire ou résistance des conduits aériens à l'écoulement gazeux.

L'épreuve de TIFFENEAU a pour but de mettre en évidence le facteur bronchiolaire de la ventilation. Au cours de l'expiration, la force motrice alvéolaire et le calibre bronchiolaire diminue en même temps. Au début de la phase expiratoire, les bronchioles sont ouvertes et la pression intra-alvéolaire élevée : de grands débits sont possibles. A la fin de l'expiration, la fermeture progressive du calibre bronchiolaire et l'épuisement de la pression intra-alvéolaire, expliquent la difficulté de cette période et la baisse du débit expiratoire.

Le V.E.M.S mesure la zone privilégiée de l'expiration et sa valeur va dépendre de la force motrice alvéolaire et du calibre bronchiolaire.

La force motrice alvéolaire ou pression intra-alvéolaire est liée essentiellement, pour TIFFENEAU, à l'élasticité du parenchyme pulmonaire. En réalité, l'épreuve est une expiration forcée active, précédée d'une ampliation thoracique maximale correspondant à la capacité vitale, et ce que l'on mesure est également la puissance du jeu diaphragmatique et abdominal dont la contraction brutale accompagne la force de rétraction des tissus élastiques broncho-pulmonaires.

Le calibre bronchiolaire ou résistance des conduits à l'écoulement gazeux concerne la bronchiole intra-lobulaire non cartilagineuse, possédant une armature élastique et un puissant muscle de Reissessen. C'est la zone la plus rétrécie de l'arbre respiratoire et la valeur du V.E.M.S dépend théoriquement de sa

perméabilité.

Ainsi pour GERMONTY (29) le V.E.M.S analyse donc électivement le calibre bronchiolaire, le facteur thoraco-musculaire ne jouant qu'un rôle restreint au cours de la première seconde de l'épreuve de TIFFENEAU.

2 - BOUCHER et ses collaborateurs (13) ont montré l'intérêt du "V.E.M.S lent" chez des malades présentant une dystonie trachéo-bronchique hypotonique. Ils pratiquent chez ces malades des enregistrements spirographiques au cours des expirations "soutenues, mais non forcées" (expiration freinée de DEKKER). Il en résulte deux conséquences importantes :

- le phénomène de trapping disparait
- le"V.E.M.S lent" est plus élevé que le V.E.M.S rapide, en moyenne de 100 à 150 cc.

Ce phénomène peut s'expliquer par le fait qu'au cours du "V.E.M.S lent", la pression intra-alvéolaire augmente, mais de façon moins importante qu'au cours de l'exécution du "V.E.M.S rapide". Le calibre bronchiolaire est donc moins diminué et le débit plus élevé.

- Etude critique :

DEMOLIN, SADOUL et M.G MORIE, reconnaissent qu'au cours du "V.E.M.S lent", le débit est plus élevé que dans le "V.E.M.S rapide", si le V.E.M.S est mesuré sur la première seconde des cycles ventilatoires maximaux.

On évite ainsi le phénomène de trapping ou plus exactement l'apparition du crochetage considéré par plusieurs auteurs comme pathognomoniques des dystonies. En fait DEMOLIN, SADOUL et MORIE considèrent le crochetage comme un artefact lié aux qualités mécaniques du spirographe : avec un appareil parfaitement fidèle un tel rebond ne pourrait traduire qu'une brève réinspiration

de 30 à 50 ml, phénomène assez curieux au cours d'une expiration maximale.

Par contre, pour ces derniers auteurs, la brusque ondulation de la courbe, après expiration de 40 à 50 % de la C.V constitue un argument en faveur de la dyskinésie. La correction de l'épreuve du V.E.M.S est attestée par la netteté de l'angle de départ de caractère presque vertical de la première partie de la courbe et par l'inflexion habituellement lente et progressive de la portion suivante.

- Intérêt pratique :

Les malades dystoniques gagnent à pratiquer une "expiration freinée", en souplesse : ils expirent les lèvres pincées et évitent ainsi l'accentuation de l'invagination de la paroi membraneuse postérieure à l'intérieur de la lumière trachéo-bronchique.

Cette méthode peut leur être facilement acquise au cours des séances de rééducation respiratoire.

C - NOTION DU "VEST" et étude du rapport VEST/V.E.M.S

LALLEMAND, CHARPIN et leurs collaborateurs (47) ont recherché les conséquences fonctionnelles de la flaccidité trachéo-bronchique sur la ventilation pulmonaire et au cours de leur étude, ils notent deux faits importants :

1°/ - l'élément de dystonie trachéobronchique parait être un élément important et fréquent dans les bronchites chroniques,

2°/ - D'importantes déformations de la trachée et des grosses bronches ont lieu en expiration forcée et en particulier à l'épreuve de toux.

Ces auteurs mettent au point un test simple : ils pratiquent l'enregistrement du débit expiratoire à la toux, appelé "volume expiratoire seconde à la toux" (VEST).

La comparaison du VEST avec le V.E.M.S, parait fournir d'intéressants renseignements pour faire la part de l'élément bronchiolaire de l'élément trachéo-bronchique dans le syndrôme obstructif.

Chez le sujet normal, la courbe du VEST obtenue est très superposable à celle du V.E.M.S et les chiffres de débit obtenus sont égaux et même un peu supérieurs à la toux.

Au cours des dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques, la courbe du V.E.ST obtenue présente une pente plus importante : on y remarque une variation de pente analogue du trapping, survenant à la partie supérieure de la courbe et s'accompagnant, dans certains cas même, d'autres ressauts plus bas situés. Ces irrégularités sont mieux soulignées à l'épreuve de toux et on peut dire que celle-ci "sensibilise" l'épreuve de TIFFENEAU. Quant au débit du V.E.S.T, il est franchement diminué par rapport à celui du V.E.M.S

La signification de cette épreuve est la suivante :

- le V.E.M.S analyse surtout l'obstacle bronchiolaire,
- le V.E.S.T est en rapport à la fois avec l'obstacle bronchiolaire et l'obstacle trachéobronchique.

On pourrait dire avec LALLEMAND, CHARPIN et leurs collaborateurs que "le V.E.ST ne traduit pas à lui seul la dystonie trachéobronchique hypotonique, mais il parait bien que le rapport $\frac{V.E.S.T}{V.E.M.S} \times 100$, qui traduit la modification d'un débit par rapport à une modification de pression, puisse être retenue comme donnant une appréciation valable de la flaccidité trachéo-bronchique".

C'est là une idée analogue à celle exprimée par HERZOG à propos du rapport "calibre/pression". La technique d'établissement du diagramme du calibre de la trachée en fonction de la pression - envisagée au chapitre de physiopathologie - se trouve être, pour LALLEMAND et CHARPIN, séduisante sur le plan théorique, mais difficilement réalisable en pratique.

Au terme de ce chapitre, nous voyons, qu'au cours d'une épreuve fonctionnelle respiratoire chez un malade présentant une dystonie trachéo-bronchique hypotonique, il est intéressant de pratiquer :

- un enregistrement normal de la courbe de TIFFENEAU : V.E.M.S
- un enregistrement du "V.E.M.S lent" tel que nous l'avons décrit,
- un enregistrement du "V.E.S.T",
- un test à l'Aleudrine avec enregistrement du"V.E.M.S rapide" et du "V.E.M.S lent".

L'étude comparative de ces différents tracés vont permettre :

1°/ - de préciser le diagnostic de dystonie trachéo-bronchique hypotonique lorsque : - la valeur du "V.E.M.S lent" est supérieure ou égale à celle du "V.E.M.S rapide",

- la valeur du "V.E.S.T" est diminuée de façon plus importante que celle du V.E.M.S

2°/ - d'évaluer le degré de falccidité des parois trachéo-bronchiques

3°/ - d'éliminer un éventuel facteur asthmatique.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires possèdent donc un intérêt réel. Les résultats obtenus, joints aux données radiocinématographiques et bronchoscopiques, sont indispensables pour juger de l'état de la trachée et de la parois membraneuse postérieure ; de plus ils permettent de discuter l'intérêt d'une indication chirurgicale de plastie trachéale qui améliore grandement la condition respiratoire du malade.

ETIOPATHOGENIE

L'étiopathogénie des dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques reste encore très discutée. De nombreuses hypothèses ont été émises, et de la variété des cas publiés dans la littérature, il se dégage deux notions essentielles :

- la possible classification des dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques en formes secondaires et en formes primitives.

- l'anomalie constitutionnelle de la paroi trachéo-bronchique reconnue par la plupart des auteurs.

A - LES "DYSTONIES TRACHEO-BRONCHIQUES HYPOTONIQUES SECONDAIRES" sont la conséquence possible de certaines affections au long cours. Ce sont les plus fréquemment rencontrées, en général chez le sujet âgé, sont de topographie plus ou moins étendue et d'évolution habituellement permanente et irréversible.
Elles relèvent de plusieurs causes possibles :

- la syphilis ancienne peut induire la survenue du syndrome (LEVI-VALENSI, HARTUNG, FRIEDMAN, POHL).

- la bronchite chronique avec emphysème peut être tenue pour responsable (OLMER, MOUNIER-KUHN, GARAIX et LEMOINE, HERZOG et NISSEN).

- la tuberculose constitue en elle même un facteur

étiologique de première importance : tuberculose pulmonaire cavitaire, silico-tuberculose, intervention chirurgicale thoracique pour tuberculose (CHAMBERLAIN, GORDON, PIAGGOBLANCO, DONNO et MELLILO, LEMOINE, BOUCHER, PETIT-JEAN).

- l'agression toxique de l'arbre respiratoire peut être incriminée : chez les ouvriers de certaines industries chimiques, lésions de gaz vésicants de guerre (YOKOHOMA).

- certaines néoplasies médiastinales peuvent accompagner les altérations du système myéoélastique et du squelette cartilagineux de la trachée et des bronches. (BOUISSOU - FABRE).

- la muccovissidose a été reconnue comme étant une cause possible (BOUCHER) mais la pratique du test à la sueur de DI SANT AGNESE sur une grande population de malades a montré l'absence de relation évidente entre ces deux groupes d'affections.

- Il semble que, dans les différentes circonstances envisagées, l'inflammation chronique et le surmenage mécanique retentissent sur la vascularisation de la paroi trachéo-bronchique. Il s'en suit des désordres nutritionnels aboutissant à la dystonie permanente, irréversible par les lésions myoélastiques et l'involution des cartilages trachéo-bronchiques.

B - LES "DYSTONIES TRACHEO-BRONCHIQUES HYPOTONIQUES PRIMITIVES" sont généralement de découverte endoscopique, car elles surviennent dans un contexte clinique non typique. Elles se voient surtout chez le sujet jeune de 35 à 45 ans, et sont volontiers localisées. Les troubles sont habituellement réversibles.

Ces formes transitoires peuvent se rencontrer :

- soit au cours d'une affection broncho-pulmonaire aiguë,
- soit après certaines interventions chirurgicales thoraciques ou abdominales.

La pathogénie de ce type d'affection reste encore mystérieuse : on pourrait penser qu'il s'agit d'individus qui portent des anomalies du système cartilagineux sur une portion donnée de l'arbre respiratoire - comme nous l'avons vu plus haut - et qu'à la faveur de l'infection, l'irritation de la paroi trachéo-bronchique entraîne une modification de sa tonicité par mécanisme nerveux réflexe.

- La majorité des auteurs sont d'accord pour reconnaître l'existence au départ d'une qualité moindre soit du tissu myoélastique, soit du système cartilagineux ou des deux, et qu'avec l'âge, les agressions diverses, il se fait un vieillissement prématuré de la paroi. Donc, un certain nombre de malades qui présentent des bronchopneumopathies dyspnéisantes, du fait de leur facteur constitutionnel initial, vont être aptes aux dystonies trachéo-bronchiques, passé l'âge de 35 - 40 ans.

PHYSIOPATHOLOGIE

Les altérations des structures qui assurent la rigidité et l'élasticité de la trachée et des grosses bronches caractérisent les dystonies trachéobronchiques hypotoniques.

Entre "prolapsus" et "collapsus" qui sont des formes extrêmes, existent toute une série de formes intermédiaires où la malacie trachéale et l'hypotonie dynamique expiratoire de la paroi membraneuse sont associées. On conçoit, dès lors, que les conduits aériens, dont l'armature est moins rigide que normalement, se déforment sous l'influence des pressions auxquelles ils sont soumis, déterminant ainsi des troubles de la ventilation.

Divers auteurs : CAMPBELL (16), HERZOG (30 et 31), WIDDICOMBE (65) ont montré que les variations du calibre de l'arbre trachéo-bronchique dépendent de deux facteurs :

- l'élasticité pulmonaire, d'une part
- la différence de pression entre la pression thoracique et la pression intra-bronchique, ou encore gradient de pression thoraco-bronchique, d'autre part.

A - L'ELASTICITE PULMONAIRE :

L'élargissement inspiratoire et le rétrécissement expiratoire des voies aériennes, provoqués par les changements du volume thoracique pendant le cycle respiratoire, sont insignifiants pendant la respiration tranquille.

Par contre, ils sont considérablement augmentés pendant la respiration forcée si les tissus broncho-pulmonaires ont perdu leur élasticité physiologique.

B - LE GRADIENT DE PRESSION THORACO-BRONCHIQUE :

Au cours de la phase expiratoire, la pression thoracique se transmet aux gaz alvéolaires qui se dirigent vers le larynx.

Le long de l'arbre aérien, la pression intra-bronchique diminue pour atteindre finalement la valeur zéro, au niveau de la bouche et du nez, en équilibre avec la pression atmosphérique. Cet abaissement de la valeur de la pression intra-bronchique depuis les alvéoles jusqu'à la glotte est réalisé selon le principe de BERNOUILLI : "La pression à l'intérieur d'un tube diminue si la vitesse du flux gazeux augmente", Or la vélocité du flux gazeux expiratoire est considérablement plus grand au niveau des grosses bronches et de la trachée qu'au niveau des broncholes et des petites bronches.

La pression thoracique ou "pression transmurale" (HERZOG 31) est au contraire partout identique.

C'est ainsi qu'il se produit un gradient de pression thoraco-bronchique dont la valeur, nulle au niveau des alvéoles, augmente en direction de la trachée, pour atteindre son maximum au niveau de l'ouverture supérieur du thorax, à l'endroit où la trachée devient extra-thoracique. Ce point de pression transmurale ou compression maxima se situe, en général, de 5 à 10 cm en amont de la bifurcation trachéale et correspond au point de jonction du tiers inférieur et du tiers moyen de la trachée. Il est bien mis en évidence

dans la technique d'établissement du diagramme calibre/pression de HERZOG (31).

Ces deux dernières notions que nous venons d'envisager complètent bien le schéma de WYSS, selon lequel l'hyperpression intrathoracique comprime non seulement les alvéoles, mais la paroi membraneuse postérieure de la trachée et des grosses bronches, au cours de l'expiration. Le rôle des pressions peut mobiliser passivement une paroi membraneuse normale au cours de l'expiration forcée et de la toux, au contraire, le trouble dyskinétique se manifeste au cours de l'expiration normale, en respiration calme.

On peut donc dire avec HERZOG (30) que les dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques se définissent sur le plan physiopathologique comme "une rupture d'équilibre entre les facteurs qui protègent une lumière trachéo-bronchique adéquate, c'est à dire, d'une part, l'élasticité rétractile des structures du thorax, des poumons et des bronches et, d'autre part, la compression des bronches et de la trachée par un gradient de pression positive thoraco-bronchique, ce qui aboutit à l'obstruction expiratoire, des voies aériennes par collapsus des grosses bronches et de la trachée".

• Le diagramme calibre / pression :

Pour étudier les différents degrés d'altération du système myoélastique et du squelette cartilagineux de la trachée et des grosses bronches, HERZOG (31) a mis au point une technique particulière qui

consiste à établir le diagramme du calibre en fonction de la pression qui régne au tiers inférieur de la trachée et de la portion proximale des grosses bronches.

Le Diagramme calibre / pression permet d'établir la corrélation existant entre la pression positive exercée sur la paroi des grosses bronches et de la trachée d'une part et leur surface de section d'autre part.

° Le gradient de pression thoraco-bronchique étant difficile à déterminer, on peut adopter, comme "pression compressive", la valeur de la pression endothoracique mesurée à l'aide d'une sonde oesophagienne.

° La surface de section ou lumière des grosses bronches et de la trachée peut être déterminée par des tomographies transversales. En pratique, on se contente de remplacer cette mesure par celle du diamètre sagittal on prend des radiographies de profil de la bifurcation trachéale en demandant au malade de chasser plus ou moins l'air de ses poumons. La surface de section longitudinale du tiers inférieur de la trachée, déterminée entre les deux diamètres sagitaux appropriés, sera évaluée par planimètre.

- La pression endothoracique et la surface de section longitudinale sagittale sont reportées sur un graphique :

° en ordonnée : la surface de section longitudinale est exprimée en pourcentage de la valeur de référence. Cette valeur de référence est la surface de section longitudinale sagittale correspondant

à une pression endothoracique relative nulle (arrêt respiratoire et glotte ouverte).

° en abcisse: la pression thoracique correspondante est exprimée en cm d'eau.

- On obtient une courbe exponantielle qui décroit d'abord rapidement à mesure que la pression thoracique augmente, puis qui tend vers l'horizontale, en asymptote.
- Cette courbe obtenue permet de déterminer la "compliance" de la paroi membraneuse postérieure, donc le degré de dystonie.

Ce type de compliance peut être définie comme "la diminution de la section longitudinale sagittale, exprimée en pourcentage de la valeur de référence, par la valeur de la pression thoracique exprimée en cm d'eau".

° Pour HERZOG, la "compliance" de la paroi postérieure de la trachée est plus prononcée chez des malades ayant une dystonie trachéo-bronchique que chez les sujets normaux, c'est à dire que chez les premiers, la trachée se laisse déformer beaucoup plus facilement.

Par ailleurs, d'après HERZOG, l'établissement du diagramme du calibre en fonction de la pression permet de différencier les cas où la "pression positive intrathoracique est excessivement élevée" (augmentation des résistances périphériques par obstruction des bronchioles ou expiration musculaire active trop intense) des cas où la "rigidité des parois bronchiques et trachéales est insuffisante" (dystonies trachéobronchiques hypotoniques).

- Donc, l'établissement du diagramme calibre / pression permet de différencier les affections pulmonaires accompagnées de dégénérescence du tissu conjonctif (cas des dystonies trachéo-bronchiques) des autres affections obstructives dans lesquelles l'élasticité du tissu pulmonaire est préservée (asthme bronchique typique, banal).

BRONCHOSCOPIE

La bronchoscopie est pour le pneumologue un temps essentiel qui va permettre de poser le diagnostic :

L'examen sera pratiqué en respiration calme, sur un sujet que l'on aura rassuré, détendu.

A - L'ASPECT BRONCHOSCOPIQUE A L'ETAT NORMAL :

La trachée d'un sujet adulte affecte la forme d'un tunnel dont la voûte antérieure serait constituée par les arcs cartilagineux et le sol postérieur, par la pars membranacca, plane.

L'aspect de la muqueuse trachéale et des bronches souches est variable selon que l'on examine la paroi antérieure ou postérieure.

Les anneaux apparaissent comme des reliefs blanchâtres, tranchant sur la coloration rose-jaune des espaces interannulaires - la face postérieure, uniformément rouge est lisse chez l'enfant - Avec l'âge, les cannelures parallèles s'acdentuent jusqu'à donner l'impression de sillons creusés dans l'épaisseur de la paroi - Dans le même temps, celle-ci s'élargit, se raccordant ainsi à angles plus aigus avec les arceaux antéro-latéraux dont le relief s'accentue.

Envisagées sous l'angle dynamique dans la respiration normale, si l'éperon trachéo bronchique ne subit pas de déformation appréciable et se déplace uniquement dans le plan vertical, il présente à la toux, dans la plupart des cas, une légère déformation en accordéon (BOUCHER), (11).

Notons aussi que la simple déflexion de la tête amène un allongement de la trachée, par élargissement des espaces inter-cartilagineux sans variation de position de l'éperon, et que les mouvements de déglutition au niveau de l'oesophage sont transmis à travers la paroi trachéale postérieure, de même que sont perceptibles les ébranlements rythmiques du coeur et des gros vaisseaux.

B - LES ASPECTS BRONCHOSCOPIQUES AU COURS DES DYSTONIES TRACHEO-BRONCHIQUES HYPOTONIQUES

HUZLY (35) à la revue de notes portant sur 7 000 investigations, décrit deux ordres de faits :

a - Le "Prolapsus" de la paroi postérieure : c'est la pars membranacéa relâchée et anormalement mobile qui se soulève en masse à l'expiration, réduisant considérablement le diamètre antéro-postérieur et s'accompagnant de la formation d'angles aigus au point de raccordement avec les faces latérales cartilagineuses.

On constate ce phénomène dans la trachée, les bronches souches, rarement dans l'orifice lobaire supérieur ou inférieur, jamais dans la lobaire moyenne. Cela est explicable par l'anatomie de cette dernière : son orifice est entouré en haut par les anneaux de cartilage de la bronche intermédiaire, en bas par le cartilage de l'éperon.

La paroi antérieure reste inchangée et la fente restante a un aspect semi-lunaire, arciforme.

A un degré de plus, la fente réalise un triangle typique avec angulation antérieure à l'union des faces latérales, réalisant le classique aspect en "chapeau de gendarme".

b - Le "collapsus" : ici, non seulement la paroi postérieure s'élève, mais aussi la paroi antérieure cartilagineuse

de consistance réduite, s'abaisse - la fente restante prend l'aspect d'haltère ; c'est la déformation en "fourreau de sabre".

Ce phénomène se remarque dans les mêmes régions que le prolapsus : trachée, bronches souches, orifices lobaires - moyens inclus.

- Nous avons déjà mentionné que prolapsus et collapsus représentaient les formes extrêmes des troubles dynamiques des dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques et que la littérature décrivait tous les degrés existant entre les formes dyskinétiques pures et les formes malaciques essentielles. Leur association, d'ailleurs, forme la majeure partie des cas cités, avecprédominance de l'un ou de l'autre aspect bronchoscopiquement décelable.

- Ainsi cette flacidité pariétale est responsable d'une véritable sténose transitoire, phénomène qui se remarque à l'expiration normale et calme, particulièrement net au cours de la deuxième moitié de l'expiration. Il devient d'autant plus marqué que le mouvement respiratoire est plus profond et au maximum, la paroi membraneuse postérieure peut venir au contact de l'arc antérieur cartilagineux, On peut également observer un rapprochement non seulement dans le sens antéro-postérieur, mais aussi dans le sens transversal. Cependant, au début de l'inspiration on voit le calibre normal se rétablir d'une façon très rapide, presque soudaine.

- Cet état ne gêne en rien la progression du bronchoscope qui avance sans observer de résistance, ne provoquant aucune réaction de toux, à la manière d'un spéculum demi-ouvert écartant les parois vaginales, mettant ainsi en évidence l'habituelle diminution du réflexe tussigène chez

de tels malades. Bien plus il y a une amélioration de l'état respiratoire du malade sous bronchoscope.

- Sont également visibles les modifications de l'éperon trachéal (ou caréna). Pendant l'expiration, on voit l'éperon trachéal se raccourcir, se plisser sur lui-même, formant une ligne brisée, se télescopant sur lui même en "accordéon", sa partie postérieure se rapprochant de la partie antérieure apparemment immobile - l'éperon trachéal, d'habitude rigide pendant les mouvements respiratoires, prend ici un appect flasque très caractéristique.

- Très souvent, on note une muqueuse modifiée : habituellement épaissie comme boursoufflée, dans quelque cas amincie, translucide , modification de la muqueuse tout le long de l'arbre trachéobronchique exploré, avec habituellement une sécrétion visqueuse, épaisse, muco-purulente, stagnant dans les conduits, s'éliminant difficilement à la toux et augmentant ainsi l'obstacle respiratoire..

- Les différents troubles dynamiques décrits affectent non seulement la trachée, mais aussi les grosses bronches, peuvent parfois même être isolés à une seule bronche souche, droite ou gauche, et même à des bronches circulaires.

- Ces troubles sont habituellement permanents, irréversibles, quoique plus ou moins intenses d'une bronchoscopie à l'autre, suivant que l'on est ou non à distance d'un épisode infectieux.

- Donc, chez des malades qui se présentent : avec une dyspnée au long cours, accompagnées d'accidents aigus, d'accès paroxystiques où l'asthme n'est pas prouvé,

des syncopes à la toux,

- avec des épisodes bronchitiques répétés, chez qui l'étude radiologique décèle soit une radio normale soit une hyperclarté emphysémateuse,

- ou encore, avec l'aggravation d'une affection broncho-pulmonaire ou des troubles de l'éxcrétion bronchique,

La bronchoscopie va apporter des renseignements sûrs, instructifs, qui permettent de poser le diagnostic de dystonies trachéobronchiques hypotoniques.

- Reconnaissons toutefois que l'endoscopie à l'inconvénient de ne permettre qu'une exploration limitée de l'arbre aérien et de ne donner, même avec l'appoint précieux de la photographie et du cinéma, qu'une appréciation subjective des faits. Aussi, les renseignements recueillis au cours des épreuves fonctionnelles respiratoires viendront utilement compléter les données de la bronchoscopie.

ESSAI DE CLASSIFICATION

A la suite de cette étude d'ensemble sur les dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques où nous avons vu qu'entre dyskinésie pure et trachéo-broncho-malacie vraie pouvait s'établir un lien de parenté, grâce à une série de formes de passage associant à des degrés variables les deux anomalies considérées, une classification pourrait être établie à l'intérieur de ce syndrome, basée uniquement sur l'importance respective des troubles fonctionnels et des lésions pariétales :

A - TROUBLES FONCTIONNELS A PEU PRES PURS

Ici, les altérations structurelles de la trachée et des bronches seraient pratiquement inexistantes, ou du moins resteraient très limitées et les perturbations dynamiques localisées ou diffuses ressortiraient d'une hypotonie simple et seraient transitoires. La reversibilité des troubles suggère l'existence d'un mécanisme réflexe.

C'est le cas des dystonies primitives transitoires du sujet jeune survenant dans un contexte bien particulier, comme nous l'avons vu.

B - TROUBLES FONCTIONNELS ET LESIONS PARIETALES ASSOCIEES

L'association aux troubles moteurs de lésions anatomiques confère à ces formes une individualité clinique plus grande et un pronostic plus réservé. L'existence et peut-être même l'aggravation lentement progressive des altérations pariétales, généralement étendues, semblent responsables de l'irréversibilité et de

l'évolution irrémédiable.

Tel est le cas des dystonies trachéo-bronchiques hypotoniques secondaires rencontrées chez le sujet âgé, survenant au cours des affections au long cours.

C - LESIONS PARIETALES A PEU PRES PURES

C'est le groupe des trachéo-bronchomalacies, où l'on est avant tout frappés par l'importance des lésions pariétales.

Ces dystrophies sévères sont vraisemblablement constitutionnelles et observées souvent chez le sujet de moins de 40 ans.

On serait tenté de croire que les trachéobronchomalacies seraient l'autre versant anatomo-clinique, beaucoup plus grave, beaucoup plus caractéristique des dystonies primitives transitoires.

PLACE NOSOLOGIQUE DU SYNDROME DE DYSTONIE TRACHEO-BRONCHIQUE AU COURS DES BRONCHO-PNEUMOPATHIES DYSPNEISANTES

Il a été reconnu par divers auteurs que les dystonies trachéo-bronchiques diffuses irréversibles, syndrome organico-fonctionnel - se rencontraient avec une relative fréquence au cours des bronchites chroniques, s'accompagnant ou suivies d'emphysème pulmonaire.

En effet à leur stade ultime, bronchites chroniques et emphysème pulmonaire chronique ont des troubles fonctionnels qui tendent à s'identifier.

Il faut reconnaître, en effet, que toute bronchite comporte un certain nombre d'éléments physiopathologiques élémentaires et la flaccidité trachéo-bronchique est un de ces éléments au même tître que d'autres anomalies. - D'une manière générale, on peut considérer que toute bronchite chronique est caractérisée à un moment de son évolution par trois anomalies élémentaires qui conditionnent la bronchite elle-même :

1°/ la bronchorrhée, dont l'aspect et la quantité sont faciles à apprécier.

2°/ la sténose bronchiolaire, grand responsable de la décompensation respiratoire ultérieure, due à l'oedème, l'hypersécrétion, l'hypertonie et parfois peut-être à l'hypotonie - Son degré et son mode d'appréciation paraissent très difficiles à définir - Il paraît certain que ce trouble fonctionnel qui se situe dans les voies aériennes de petit calibre doive être distingué des anomalies dont le siège se

situe en aval.

3/ La flaccidité trachéo-bronchique dont la fréquence a été observée :

° SADOUL, relève des données spirographiques identiques à celles du syndrome dystonique, dans un groupe de bronchitiques chroniques avancés.

° BOUCHER et ses collaborateurs, dans une étude approfondie chez 64 malades atteints de bronchite chronique, remarquent que 9 % d'entre-eux présentent les mêmes signes tant à l'endoscopie qu'à la spirographie.

° WYSS retrouve chez les bronchiteux chroniques à peu près la même proportion de malades présentant à la spiragraphie la cassure caractéristique de la courbe.

° LALLEMAND et ses collaborateurs vont plus loin en considérant que le syndrôme de dystonie est un élément quasi-constant chez le bronchiteux - dans la proportion de 87 % -. En effet l'étude du rapport VEST x 100/VEMS était constamment abaissé chez les bronchitiques.

Il est certain, toutefois, que le syndrome de dystonie peut être rencontré ailleurs:

- dans les formes avancées de silicose et de silico-tuberculose (GERNEZ-RIEUX et MOUNIER-KUHN).
- Dhez les trachéotomisés (ABOULKER).
- dans certains états cicâtriciels post-inflammatoires (HERZOG)

Il nous est donc possible d'admettre que le syndrome de dystonie trachéo-bronchique est une forme clinique particulière de la broncho-pneumopathie dyspnéisante chronique de l'adulte, caractérisée par la triade :

- insuffisance respiratoire grave
- tests spirographiques particuliers
- dystonie diffuse à l'endoscopie.

C'est dire encore une fois, l'intérêt pratique des tests spirographiques et des données de la bronchoscopie : ils permettent d'isoler, dans le domaine des insuffisances respiratoires chroniques, les formes qui pourraient être améliorées par une plastie trachéale.

TRACHEO-BRONCHOMALACIES DANS LA PATHOLOGIE PULMONAIRE DU NOURRISSON

En pathologie infantile, il semble que la trachéo-bronchomalacie ait été décrite pour la première fois par CHEVALIER-JACKSON sous le nom de "pseudo-syrinx". Cette anomalie, aussi désignée sous le nom de "collapsus trachéal, dyskinésie trachéale ou stridor trachéal", affecte les enfants au-dessous d'un an. Les symptomes disparaissent durant la seconde ou troisième année de vie et il a été remarqué que ces enfants s'avéraient parfaitement normaux par la suite (BAXTER et SCOTT-DUNBAR) (5).

A - TABLEAU CLINIQUE :

Dès les premiers jours de la vie, l'attention est attirée par les premiers signes respiratoires : polypnée, gêne respiratoire souvent bruyante, bruit trachéal plus sourd que le stridor congénital.

Pourtant, c'est secondairement lors de la survenue de paroxysmes dyspnéiques que les troubles peuvent devenir patents. Ces paroxysmes peuvent être déclenchés par une infection respiratoire banale, lors d'un repas ou du cri. La polypnée s'accentue, une cyanose apparaît, le tirage est intense, la respiration est encore plus bruyante et une apnée peut survenir qui existe une réanimation d'urgence car elle peut se terminer par la mort.

Entre les crises, la polypnée, le bruit expiratoire persistent.

Il est fréquent d'observer une attitude en épisthotonos car l'hyper-extension du cou distend la trachée et élargit la lumière trachéale.

L'équilibre respiratoire apparaît plus ou moins précaire suivant les cas.

La cage thoracique est en position inspiratoire permanente, l'excursion thoracique est quasi nulle, la respiration est rapide et superficielle à prédominance expiratoire avec cependant un tirage inspiratoire net : la respiration est très bruyante et le ronflement expiratoire est entendu à plusieurs mètres de distance.

Le reste de l'examen est normal et l'auscultation pulmonaire est négative.

A ce tableau bien décrit par BRUGHERA (15), GERBEAUX, COUVREUR, AUTIER et BRUSSIERE (28) ont insisté sur la valeur d'un signe clinique d'orientation : la mollesse particulière du pavillon de l'oreille qui peut être uni ou bilatérale. L'oreille dont l'aspect normal a un pavillon mou, flasque qu'il est possible de rouler sur lui-même sans aucune difficulté. Ce signe, retrouvé dans la quasi totalité des observations ne saurait bien entendu être considéré comme pathognomonique puisqu'il fait souvent partie du syndrome d'hypotonie congénitale bénigne.

B - ETUDE RADIOLOGIQUE :

Le thorax apparaît quelque peu distendu avec des côtes horizontales sur les radiographies thoraciques qui ne révèlent par ailleurs rien d'anormal.

On a pu démontrer le collapsus trachéal en comparant les radiographies de profil prises en expiration et en inspiration.

Cependant les difficultés techniques et d'interprétation de cet examen paraissent difficiles à surmonter et ne sauraient pas donner une certitude aussi absolue que la bronchoscopie.

C - LA BRONCHOSCOPIE :

C'est en fait le temps essentiel du diagnostic : la trachée semble s'aplatir pendant l'expiration et reprendre son calibre normal durant l'inspiration. Parfois, les parois trachéales déjà anormalement rapprochées en inspiration viennent se collaber au point de ne laisser qu'une mince fente obstruant presque complètement la lumière trachéale lors de l'expiration. Le bruit expiratoire peut céder au passage du bronchoscope qui recalibre la trachée. Cet examen élimine la notion de compression extrinsèque.

Les phénomènes dystoniques se retrouvent en somme presque identiques à ceux de l'adulte, envisagés plus haut;

D - LES ANOMALIES ASSOCIEES POSSIBLES :

Entité clinique distincte, la trachéo-bronchomalacie qui peut être isolée, s'associe parfois à d'autres anomalies :

- laryngomalacie
- fistule ou atrésie de l'oesophage
- persistance du canal artériel
- existence d'un arc aortique
- anomalie de naissance de l'artère pulmonaire gauche.

E - PHYSIOPATHOGENIE :

Elle demeure imprécise chez le nourrisson. La trachéomalacie est toujours primitive et son association à d'autres malformations laisse à penser qu'elle pourrait ressortir à un trouble de l'embryogénèse. Les cartilages de la trachée et des bronches se différencient après le 36ème jour de la vie embryonnaire

Ces anomalies de leur développement peuvent comporter une absence complète de cartilage, sa diminution quantitative ou des altérations qualitatives.

- La malacie peut être plus ou moins éténdue à tout l'arbre bronchique.
- Ces faits sont à rapprocher des bronchomalacies localisées reconnues comme une cause possible d'emphysème lobaire géant du nourrisson.
- Certains auteurs (HOLINGER, JONHSTON, ZIMMERMANN, SNEIDER) (32) ont pensé que ces malformations congénitales évoluaient dans le cadre des muccoviscidoses.

F - TRAITEMENT :

-Bien que la trachéomalacie ait laréputation de guérir seule - (SCOTT et BROWN) ; il est évident qu'elle requiert dans certains cas une attitude thérapeutique : prophylaxie des infections par gamma - globulines, prévention de leurs complications par antibiothérapie. Toutes mesures devront être prises en vue d'une éventuelle réanimation d'urgence. Les bons résultats obtenus par des tentatives chirurgicales de consolidation entraînant une meilleure rigidité de la trachée - comme chez l'adulte - représentent un essai encourageant digne d'être retenu (BINET).

G - CONCLUSION :

La trachéobronchomalacie du nourrisson est considérée à l'heure actuelle comme relativement fréquente. Il faut évoquer sa possibilité en présence de toute détresse respiratoire du nourrisson, en cas d'insuffisance respiratoire après intervention pour atrésie de l'oesophage, et lors de

de certaines anomalies vasculaires : arc aortique, artère pulmonaire gauche anormale.

Un signe clinique évocateur du diagnostic : la mollesse anormale du pavillon de l'oreille constitue une indication supplémentaire à la bronchoscopie ou la thoracotomie qui affirme la malacie.

A l'issu de cette étude, la quasi similitude du tableau anatomo-clinique chez le nourrisson avec celui de l'adulte, les données de l'anatomie pathologique envisagées plus haut nous incitent bien à penser que ces petits malades qui surmontent leur malacie de la première année de vie, pourraient, à l'âge adulte, former le lot des dystonies trachéobronchiques, de pronostic alors plus sévère.

TRAITEMENT

Le traitement des dystonies trachéo-bronchiques repose avant tout sur le diagnostic précoce du syndrome. Le diagnostic posé, le traitement sera médical, parfois chirurgical.

A - TRAITEMENT MEDICAL

C'est le traitement symptomatique d'attente.

Il vise :

1°/ - avant tout à lutter contre l'infection aggravant de la bronchopneumopathie chronique :

- antibiothérapie systématique lors des crises de dyspnée importante,

- vaccinations préventives, en période de variations saisonnières.

2°/ - à tenter de lever l'élément de dystonie :

- dérivés de la THEOPHYLLINE
- et corticothérapie,

produits qui peuvent avoir un effet bénéfique au début de la maladie :

- kinésithérapie respiratoire

- et respiration "freinée" de DEKKER.

3°/ - à combattre le collapsus trachéal au cours des accidents paroxystiques par l'intubation, et la réanimation respiratoire.

B - TRAITEMENT CHIRURGICAL

C'est l'attitude la plus efficace.

1°/ - Les bases et les méthodes :

a) Le clinicien et le chirurgien thoracique vont poser de concert, en temps voulu, l'indication opératoire. L'intervention aura pour but la mise en place au niveau du conduit aérien d'une prothèse qui devra :

- rendre la rigidité à la partie flacide,

- remodeler la lumière trachéale lors des déformations étendues.

b) Le matériel utilisé est divers :

-- greffon osseux (Herzog), prélevé au niveau de la cote et taillé aux dimensions voulues, le périoste étant appliqué contre les rebords cartilagineux postérieurs de la trachée.

- matière plastique (Rainer) : plaque en polyéthylène, plaque de MARLEX, modelable.

c) Technique :

- La voie d'abord est la thoracotomie postéro-latérale droite dans le lit de la 4ème cote ou dans le 4ème espace inter-costal,

- la prothèse va porter sur la trachée elle sera totale ou partielle, et sur les bronches, souches et lobaires, selon le degré et l'étendue de la dystonie. Elle est assurée :
  = soit par plaque, réduite aux dimensions correctes, appliquée à la paroi membraneuse postérieure, conservant la mobilité et souvent respectant les bords du conduit trachéal.
  = soit par une gouttière qui remodèle la lumière et rétablit un calibre convenable.
  = soit par plaque et gouttière à la fois.
  = soit encore par des fils ou lanières souples qui maintiennent lumière et calibre de manière convenable.

- la simple flaque est utilisée pour l'atomie de la paroi membraneuse postérieure.

- la gouttière, pour la trachéomalacie.

2°/ - La décision :

Elle repose sur :

a) la gravité des complications induites par la dystonie :

Sont retenues uniquement les syncopes, et les graves accidents dyspnéiques paroxystiques avec perte de connaissance.

- c'est la position limitative : les interventions sont rares, mais payantes.

- Jamais, l'importance de la dyspnée, ni surtout les constatations endoscopiques ne doivent faire porter l'indication opératoire.

b) la part de dyskinésie dans l'insuffisance respiratoire chronique.

La plupart des auteurs pensent que la dyskinésie est la conséquence et non la cause du syndrome obstructif d'insuffisance respiratoire chronique et qu'il est donc inutile d'opérer pour corriger l'insuffisance respiratoire.

Cependant, la possibilité de se faire

une idée pré-opératoire est assurée par l'établissement du diagramme du calibre en fonction de la pression, dont la technique a été envisagée au chapitre de physio-pathologie.

Il se présente ainsi deux cas :

- la dyskinésie a lieu uniquement par augmentation de la pression endothoracique.

- la dyskinésie a lieu par un important degré de flaccidité : ainsi pour une même pression endothoracique, le calibre est beaucoup plus faible.

3°/ - Résultats :

a) Peu de cas opérés : en 1966
   - 17 cas, par HERZOG
   - 10 cas, par RAINER
   - 23 cas, par HUZLY

b) amélioration nette des signes fonctionnels :

   - il y a disparition des syncopes des crises de suffocation, du stridor trachéal.

   - les expectorations sont :
     = souvent améliorées
     = parfois aggravées.

   - l'insuffisance respiratoire est subjectivement améliorée presque toujours.

c) sur le plan spirographique :

- le plus souvent, il n'y a pas d'amélioration, car le facteur obstructif trachéal est négligeable. C'est l'obstruction périphérique qui domine.

- parfois cependant, est notée une amélioration discrète.

4°/ - Conclusion :

L'indication doit être posée en confrontant pression intra-thoracique et degré d'invagination et jamais en se basant uniquement sur l'impression bronchoscopique. C'est dire qu'il faut peser les indications et les peser que la main forcée.

CONCLUSION

Maladie assez rare, la dystonie trachéo-bronchique hypotonique se présente sous deux aspects différents :

° la dyskinésie trachéo-bronchique hypotonique ou prolapsus de la paroi membraneuse postérieure : nos deux observations constituent une illustration de cette forme, l'une hypotonie diffuse, l'autre hypotonie localisée de la paroi postérieure.

° la trachéo broncho-malacie ou collapsus trachéal et bronchique, responsable de la déformation de toute la lumière du conduit aérien.

▪ Deux mécanismes pathogéniques sont en cause :

- l'augmentation de la pression endothoracique qui exagère un processus physiologique d'invagination;

- la faiblesse constitutionnelle de la paroi qui est un facteur favorisant l'éclosion de la maladie, considérée à l'heure actuelle comme une forme évolutive des broncho-pneumopathies chroniques.

▪ Certains signes cliniques : dysphagie, stridor trachéal et surtout accidents syncopaux orientent le diagnostic, mais il ne faut pas attendre leur apparition pour pratiquer l'examen bronchoscopique qui objective l'étendue et le degré de la dystonie.

▪ La spirographie met généralement en évidence un syndrome d'insuffisance ventilatoire mixte.

- L'indication opératoire parait séduisante. Elle devra cependant être posée avec prudence et l'intervention pour la trachéoplastie ne sera décidée qu'en dernière limite devant les syncopes et les accidents dyspnéïques paroxystiques.

B I B L I O G R A P H I E

1 - BALMES A., LOUBATIERES R., THEVENET A. et CHARDENON P.

Trachéo-bronchomalacie.

Réunion des Pneumo-phtisiologues du Sud-Est et du littoral Méditerranéen - 26, 27 mars 1955 - Marseille Med. 1956, 93, 201-203.

2 - BANAUDI C. et FERRARI-SACCO A.

Dyskinésies trachéo-bronchiques.

Minerve méd. 14 juil. 1961, 52, N° 56, 2534.

3 - BARATOUX J.E.

Technique de la bronchoscopie exploratrice

Peyronnet Edition. Paris.

4 - BARIETY M., PAILLAS J. et LEVY M. (Melle)

La trachée et les bronches cartilagineuses

Masson, édit., Paris 1951 (1 vol).

5 - BAXTER J.D. et DUNBAR J.S.

Trachéo-malacie

Ann. of Otol. Rhin. Laryng. déc 1963, 72, n° 4, 1013-1033

6 - BERTHOUD G.

Contribution à l'étude des dyskinésies hypotoniques de la paroi postérieure de la trachée.

Thèse Paris, 1963, n° 70, 133 pages.

7 - BINET J.P. et coll.

Traitement de la trachéo-malacie gravissime du nourrisson par application péri-trachéale du monomère Eastman 910.

Presse méd. 16 octobre 1965, 73, n° 43, 2437-2438.

8 - BONELLI L. et coll.

Les dyskinésies trachéo-bronchiques.

Ann. O.R.L 1961, 78, n° 3, 120-133

9 - BOUCHER H.

Les dystonies trachéo-bronchiques.

J. Méd. Lyon. 1961, 42, 1208

10 - BOUCHER H. et coll.

Un syndrôme voisin des dyskinésies bronchiques : la rupture de l'armature fibro-cartilagineuse trachéo-bronchique consécutive aux traumatismes du thorax.

Lyon Méd. 17 nov., 1957, 89, N° 46, 507 - 528.

11 - BOUCHER H, PETITJEAN R., THERASSE F.

De la dyskinésie bronchique à la trachéo-bronchomalacie.

Soc. bronchologie langue franç. 25 oct. 1957, Paris
Ann. Oto-laryng., mars 1958, 75, n° 3, 172-179.

12 - BOUCHER H., PETITJEAN R., PETITJEAN-LEMAIRE J.

Perspectives sur la dyskinésie trachéo-bronchique et la trachéo-bronchomalacie.

Som. Hôp. Paris, 18 oct. 1959, n° 48/7, 521-528

13 - BOUCHER H., PETITJEAN R., POUMAGOUX J. et SOUQUET R.

Données actuelles sur les dyskinésies trachéo-bronchiques hypotoniques.

Presse Méd., 22 mars 1961, 69, N° 14, 656-659

14 - BOURGEOIS M.J.A.

Notions sur les "trachéo-bronchopathies par flacidité pariétale".

Thèse Paris, 1960, n° 672

15 - BRUCHERA F.

Observation sur un cas léthal de trachéo-malacie chez le nourrisson associée à l'hypoplasie trachéale.

Minerva péd., 13 oct. 1963, 15, n° 41, 1074-1076

16 - CAMPBELL A.H. et YOUNG I.F.

Collapsus trachéo-bronchique, une variété d'affection obstructive respiratoire.

Brit. J. Dis. Chest. oct. 1963, 57, n° 4, 174-181

17 - COX W.L. jr. et SHAW R.R.

Chondro-malacie congénitale de la trachée

J. Thor. Cardiovasc. Surg. juin 1965, 49, n° 6, 1033-1039

18 - D'ALFONSO G., CATENA E. et MELLILO G.

A propos des dyskinésies bronchiques du type dit hypotonique Contribution anàtomo-clinique.

Arch. Tisiol. fév. 1957, 12, n° 2, 110-120

19 - D'ALFONSO G., CATENA E. et MELLILO G.

Observations sur les dystonies bronchiques localisées du type hypertonique.

Arch. Tisiol., oct. 1957, 12, n° 10, 904-912.

20 - DAUMET P.

Un cas opéré pour dyskinésie trachéo-bronchique.

J; franç. Méd., Chir. Thor. sept-oct. 1966, 20, n° 6, 691

21 - DE ALBERTIS P. et GANDOLFO E.

Stratigraphie et étude de la trachéo-bronchomalacie.

Radiologia med., oct. 1960, 46, n° 10., 922-940

22 - DIANE C., PERALDI, RATON D. et MONOD E.

Distensions atoniques trachéo-bronchiques.

J. franç. Méd. Chir. thor. sept-oct. 1966, 20, n° 6, 673-682

23 - DONNO L., MELLILO G. et PALATRESI R.

Etude sur les dyskinésies trachéo-bronchiques hypotoniques au cours de la tuberculose pulmonaire.

Les bronches, 1954, 4, n° 6, 445

24 - DRAGSTED P.J.

Congenital studor (trachée)

Ugesk. laeger, 16 fév. 1959, 112, 213-214

25 - FERRARIS A.

La trachéo-broncho-malacie diffusa essenriale, Sintomatologica ed endoscopia. Rassegna di fisiopathologica.

Clinica ed terapeutica, juin 1954, 26, n° 6, 430-435

26 - GAIDA A.

Description d'un état dyslipémique rencontré dans le syndrôme de "dyscinésie trachéo-bronchique".

Minerva méd. 20 janv. 1965, 56, n° 6, 212-215

27 - GARAIX J.P

Les dyskinésies trachéo-bronchiques à type hypotonique.

Les bronches, 1952, 20, n° 4, 241.

28 - GERBAUX J., COUVREUR J., AUTIER Ch. et BUSSIERE J.L

La trachéo-malacie du nourrisson, la mollesse de l'oreille, signe évocateur du diagnostic (à propos de 7 observations).

Arch. franç. Péd. déc. 1956, 22, n° 10, 1175-1182.

29 - GERMOUTY Jean -

La fonction respiratoire. Exploration et physiopathologie.

Edité par Labo. Diamant, 1965.

30 - HERZOG H.

Sténose expiratoire de la trachée et des grosses bronches, provoquée par l'atonie de la "para membranacea".

Deutsche méd. Wschr., 25 sept. 1959, 84, n° 39, 1766-1773.

31 - HERZOG H.

Sténose expiratoire de la trachée et des grosses bronches dans l'emphysème pulmonaire obstructif.

Triangle Sandoz - Août 1965

32 - HERZOG H. et ROSSETTI M.

Le traitement chirurgical des hypotonies trachéo-bronchiques.

J. Franç. Méd. Chir. thor. sept-oct., 1966, 20, n° 6 643-664

33 - HOLINGER P.H, JOHNSON K.C, PARCHET V.N et ZIMMERMANN A.A.

Les malformations congénitales de la trachée, des bronches et des poumons.

Ann. Oto. Rhin. laryng. déc. 1952, 61, N° 4, 1159-1180

34 - HUTASI, NYIREDY G. et FERENCZY S.

Etude de la fonction pulmonaire dans la dyskinésie trachéo-bronchique.
Tuberculoserrzt, mars 1963, 17, n° 3, 151-159

35 - HUZLY A.

La dyskinésie trachéale. Son influence sur la dyspnée. Possibilité du traitement chirurgical par greffe osseuse selon la technique de NISSEN et HERZOG.

J. Franç. Méd. chir. thor. av-mai 1961, 15, n° 3, 363-395

36 - JELEA A. et coll.

Méthode de diagnostic spirographique de la dyskinésie trachéo-bronchique de type hypotone.

Studii cerc. Méd. Int. 1962, 3, n° 5, 661-668

37 - JIMENEZ QUESADA M.

Un cas de malformations congénitales avec stridor laryngo-trachéal.

Bol. Instit. Patol. med., sept. 1955, 10, n° 9, 169-172

38 - KASSAY D.

Sur un cas de tradhéo-malacie survenu après l'ablation d'un adénome de la thyroïde.

Laryngoscope, août 1958, 68, n° 8, 1451-1454.

39 - KEMINGER K. et DINSTL K.

Etudes expérimentales sur le problème de la trachéo-malacie.

Langenbecks Arch. Klin. Chir. 1964, 308, 788-793.

40 - KRIESSMAN A.

Congenital tracheal stenoses.

Zbl. Allg. Path. Path-Anat. 1966, 109, N° 2 - 154-157

41 - LABAYLE J.

La trachéo-malacie. Traitement chirurgical.

Ann. Oto-Laryng. mars 1966, 83, n° 3, 119-120

42 - LACOSTE G.
Dyskinésie bronchique.
Rev. Laryng., nov. 1958, 79, n° 11, 1268-1273

43 - LACOSTE G.
Dyskinésie bronchique.
Rev. méd. Cambo 1958, 22, n° 78, 85-90

44 - LACOSTE G.
Dyskinésie bronchique.
J. med. Bordeaux, déc. 1958, 135, n° 12, 1427

45 - LACOSTE G.
Etude radio-cinématographique des dyskinésies bronchiques.
Rev. Laryng. janv.-Fév. 1959, 80, n° 1-2, 153

46 - LADURON E., CORBEEL L. et FIEVEZ C.
A propos du traitement chirurgical de la dyskinésie trachéale.
Acta chir. belg., déc 1964, 63, n° 9, 1016-1024.

47 - LAGEZE P., GALYP et MORGON A.
Syndrôme d'atélectasie hémithoracique et dyskinésie tracho-bronchique.
J. franç. O.R.L. av.mai 1961, 10, n° 3, 357-359

48 - LALLEMAND M., CHEVROT L., GRIMAUD Ch., GAYRARD P et CHARPIN J.
L'élément de dyskinésie hypotonique dans les bronchites chroniques.
Poumon et Coeur, 1965, 21, n° 3, 255-263

49 - LE BRIGAND H. et WAPLER C.
3 cas de trachéoplastie pour maladie des cartilages
J. Franç. Méd. Chir. thor. sept-oct. 1966, 20, n° 6, 693-697

50 - LEMOINE J.M et GARAIX J.P.
Les dyskinésies trachéo-bronchiques à forme hypotonique.
Sem. hôp. Paris, 18 mars 1953, 29, 933-938

51 - LEVIN S.J., ADLER P. et SCHERER R.A.
Collapsus trachéal-malacie, une cause non allergique de Wheezing chez le nourrisson
Ann. of Allergy, janv. 1964, 22, n° 1 - 20-25

52 - MEDIONI G.
Contribution à l'étude des dyskinésies trachéo-bronchiques hypotoniques.
Thèse Médecine Toulouse, 1967, n° 34

53 - MEYER R.
La trachéopexie dans les trachéo-malacies.
Practica O.R.L, 1968, 30, n° 3, 161-172, 8 fig.

54 - MONOD O.
Les dystonies trachéo-bronchiques. Introduction
J. franç. Méd. Chir. thor. sept-Oct. 1966, 20, n° 6, 641

56 - MORANDINI G.
Les "trachéo-bronchomalacies".
Minerva med. 1er déc. 1963, 54, n° 96, 3692-3701

56 - MOUNIER-KUHN P., HEIMENDINGER E. et KLOTZ G.
Considérations étiologiques à propos d'un cas de trachéo-malacie.
Ann. Oto.laryng. av.mai 1958, 75, n° 4 - 5, 280

57 - MOUNIER-KUHN P., GALY P., HAGUNAUER J.P et BRUNE J.
Etude radiocinématographique et bronchoscopique d'une dyskinésie bronchique hypotonique.
Ann. Oto-Laryng. mars 1966, 83, n° 3, 177-181

58 - NINI N.
Trachéomalacie chez une femme enceinte.
Rev. méd. Moyen-Orient, mars-avr. 1964, 21, n° 2, 183-184.

59 - PAQUELIN F.
Malformations de la trachée et des bronches.
E.M.C., O.R.L. fasc. 20770 A10, 2-1966, p.3

60 - PETITJEAN-LEMAIRE J.
Les dyskinésies trachéo-bronchiques hypotoniques.
Thèse Lyon 1958 - n° 98

61 - PILHEU J.A, LANNELLO J. et CROXATO O.
Dystonie trachéo-bronchique.
J; Franç. Med. Chir. Thor., 1958, n 12, n° 3, 309-321

62 - POHL R.
Etats de ramollissements généralisés du système bronchial (trachéobronchopathie malacica).
Forstschr. f. Röntgenstrahlen. 1951, 74, 40.

63 - RAINER G.
Discussion sur les distensions atoniques trachéo-bronchiques.
J. Franç. Méd. Chir. thor., sept-oct. 1966, 20, n° 6, 699-702

64 - RETHI A.
Le traitement des sténoses laryngées cicatricielles de la paralysie récurrentielle et de trachéo-malacie.
Acta O.R.L. ibero-am, 1961, 12, n° 2, 102-115

65 - RUI DE LIMA
Les plasties trachéo-bronchiques - Greffes et anastomoses.
Les bronches - 1967 - 17 (14-25)

66 - SERRANO MUNOZ F. et GARCIA LAX F.

Trachéoplastie dans les sténoses expiratrices par altérations de la paroi de la trachée et des grosses bronches.

Rev. clin. españ., 31 mai 1967, 105, n° 4, 276-282

67 - TRIGLIANOS A. et WORM J.

A propos d'un cas de trachéo-bronchomalacie primitive et de cancer trachéo-bronchique.

Ann. Oto-Laryng., mars 1949, 66, n° 3, 130-133

68 - WIDDICOMBE J.G

The régulation of bronchial in "advances in respiratory physiology"

Edited by C.G caro London. Edward Arnold Publishers. 1966, P 52

69 - WILLIOT J.

Hypotonie trachéo-bronchique.

J; Franç. Méd. Chir. Thor. sept-oct. 1966, 20, n° 6, 683-689

70 - WILLIOT J., PRIEST R., SIMONS C., THERASSE F. et TILLET J.

Dyskinésie trachéo-bronchique hypotonique et plastie de la trachée.

Bruxelles méd. 19-26 juil; 1964, 44, n° 29-30, 799-810

- Vu le Président de Thèse

A. DELAUDE.

- Vu et permis d'imprimer
Toulouse, le 24 juin I970
N° I59.

Le Doyen,
Président du Conseil Transitoire de Gestion

G. LAZORTHES.